

SELTENE SPALTFORMEN
DES GESICHTES

Bernhård ACH

1979

Dissertations- und Fotodruck ANNELIESE SCHUBERT
Corneliusstraße 21 · 8000 München 5 · Telefon 268177

Aus der Kinderchirurgischen Klinik (Direktor: Prof.Dr.W.Ch.Hecker)
der Univ.-Kinderklinik München im Dr. von Haunerschen Kinderspital

SELTENE SPALTFORMEN DES
GESICHTES

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der Zahnheilkunde
an der Ludwig Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Bernhard Ach

aus

Birnbach

1979

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter: Dr. I. Coerdts
Mitberichterstatter: Prof. Dr. W.Ch. Hecker
Dekan: Prof. Dr. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 18. Dezember 1979



MEINEN ELTERN GEWIDMET

Verlag
Hamburg



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554611_0074

INHALTSVERZEICHNIS

- A. I. Einleitung
- II. Einteilung
- III. Häufigkeit
- IV. Embryologie
- V. Ätiologie
- VI. Prophylaxe

- B. I. Die einzelnen Spaltformen, dargestellt an Hand der Literatur und des eigenen Krankengutes.
- II. Die chirurgische Behandlung
- III. Eigene Ergebnisse und deren Diskussion
 - 1. Häufigkeit
 - 2. Geschlechtsverteilung
 - 3. Verteilung der Spaltseite
 - 4. Heredität
 - 5. Ätiologie
 - 6. Begleitmißbildungen
 - 7. Alter der Eltern
 - 8. Familiengröße
 - 9. Geburtenordnung
 - 10. Ergebnisse der Spaltplastiken und mögliche Auswirkung auf die Psyche.

- C. Zusammenfassung

- D. Literaturverzeichnis

I. Einleitung

Wer von Gesichtsspalten spricht, denkt meist nur an die häufigsten Formen wie Lippen- Kiefer- und Gaumenspalten, die heute entwicklungsgeschichtlich erforscht und durch plastisch-chirurgische, sowie kieferorthopädische Maßnahmen bis zu einem der Norm nahekommenden Ergebnis gebracht werden können.

Es sind die seltenen Spaltformen des Gesichtes, die uns klinisch, embryologisch und pathologisch viele Probleme bereiten und durch ihre überaus große Variationsbreite der Erscheinungsbilder immer neue Fragen aufwerfen. Die Dokumentation und Registrierung gerade dieser seltenen Fehlbildungen ist notwendig, um aus dem Mosaik einzelner Beobachtungen Einblick in das Wesen dieser Mißbildung zu gewinnen, denn, um BERNDORFER (4) zu zitieren: "... unser Bestreben ist es, eine Krankheit zu heilen, eine Deformation so gut wie möglich zu korrigieren, von einer Mißgeburt einen womöglichst normalen Menschen zu formen. Unser wissenschaftliches Bestreben ist aber, die Ursache der Krankheiten und der einzelnen Erscheinungen zu erforschen und dazu zu streben, eine günstige Prophylaxe einzuführen."

II. Einteilung

Die seltenen Gesichtsspaltenformen nehmen, nach der auf embryologischen Gesichtspunkten erstellten Einteilung von FOGH-ANDERSEN (23), den Typ IV ein:

Typ	I: Lippenspalte mit oder ohne Kieferspalte
Typ	II: Lippen- Kiefer- Gaumenspalte
Typ	III: Isolierte Gaumenspalte
Typ	IV: Seltene Spalten

Eine Unterteilung von Typ IV geht auf GRÜNBERG 1909 (32), BERNDORFER und GABKA 1969 (5) zurück:

1. Mediane Lippenspalte
2. Quere Mundspalte
3. Schräge Gesichtsspalte
4. Mediane Nasenspalte
5. Laterale Nasenspalte
6. Spalten der Unterlippe, des Unterkiefers
und der Zunge

Neueren Einteilungsprinzipien liegt die gemeinsame Absicht zugrunde, die Spaltformen in eine Gliederung aller embryologischen Fehlbildungen aufzunehmen.

LUND 1963 (46) unterteilt Craniofaciale Dysplasien in Fehlbildungen an:

- 1) Cranium cerebrale
 - A) ohne
 - B) mit zusätzlichen Veränderungen am
Cranium faciale
- 2) Cranium faciale
 - A) ohne
 - B) mit zusätzlichen Veränderungen an
 - a) Auge
Ohr
Haut-Haar
Zähnen
 - b) Wirbelsäule
Extremitäten
Inneren Organen
- C) Cranium cerebrale
- 3) Cranium cerebrale et faciale
- 4) Verdoppelungen im Kopfbereich
- 5) Dysplasien bei Phakomatosen, Osteopathien

Das Klassifikationsprinzip nach PFEIFER 1967 (56) als Verbindung von embryonaler und postnataler Morphologie, teilt die Anomalien entwicklungs-physiologisch dem Organisationsareal zu. (siehe Abb. 1)

- 1) Vorderkopfregion (prosencephales Organisationsgebiet)
- 2) Grenzarealen (prosencephal-rhombencephale Zone)
- 3) Hinterkopfregion (rhombencephales Organisationsgebiet)
- 4) Grenzarealen (rhombencephal-spinocaudale Zone)
- 5) Rumpf-, Extremitätenregion (spinocaudales Organisationsfeld)

Lokalisation, Umfang und Ausprägungsgrad kommen in Untergruppen zum Ausdruck. Dieser Vorschlag von PFEIFER, zu dem er ein Schema von Kombinationsmöglichkeiten ausgearbeitet hat, erhellt besonders bei kombinierten Fehlbildungen die entwicklungsgeschichtlichen Zusammenhänge, da sich jeder Grad einer Fehlbildung, ob Defekt, Hypoplasie oder auch Hyperplasie, jeder Lokalisation einordnen läßt. 1974 erweiterte PFEIFER (57) dieses Einteilungsprinzip, wobei der Terminus "Zwischenkopfgrenze" für die "obere Organisationsgrenze" (prosencephal-rhombencephale Zone) und "Hals" für die "untere Organisationsgrenze" (rhombencephal-spinocaudale Zone) steht.

- 1) Generalisierte Mißbildungen
- 2) Vorderkopf
- 3) Zwischenkopfgrenze
- 4) Hinter-Seiten-Kopf
- 5) Hals
- 6) Rumpf
- 7) Arme
- 8) Beine
- 9) kombinierte Mißbildungen zu 2 - 8

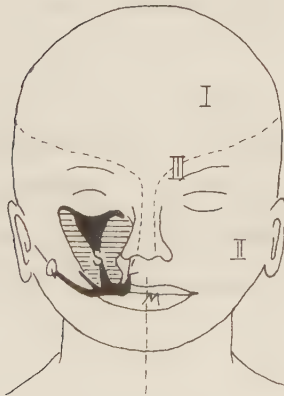


Abb. 1 : Embryonale Organisationsfelder auf die Gesichtshaut projiziert (nach PFEIFER)

- I: Vorderkopforganisationsgebiet
- II: Hinterkopforganisationsgebiet
- III: Grenzbereich mit Wirkungsüberschneidung
- Q: Quere Gesichtsspalte
- L: laterale Spaltformen der Oberlippe
- M: mediale Spaltformen der Ober- u. Unterlippe
- S: Feld der schrägen Gesichtsspalten

III. Häufigkeit

Die Zahl der Spaltenbildungen des Gesichtes hat während der letzten Jahrzehnte zugenommen. Während früher im Durchschnitt ein Spaltträger auf 1 000 Lebendgeborene angenommen wurde, kommt ROSENTHAL 1963 (66) auf einen Spaltträger pro 900 Geburten. GABKA (24), der ebenfalls von einem Spaltträger pro 900 Geburten berichtet, weist auf eine leichte Steigerung der Frequenz hin, deren Ursache auch in einer gründlichen Diagnostik zu suchen ist. FOGH-ANDERSEN (22) rechnet sogar mit einem Spaltträger auf 550 - 625 Lebendgeborene.

Die Angaben über die Häufigkeit der seltenen Spaltformen des Gesichtes schwanken wegen des zahlenmäßig geringen Materials sehr stark. Nach GELBKE (28) entfallen auf mehrere hundert Lippen- Kiefer- und Gaumenspalten eine der seltenen Gesichtsspalten.

HAYM 1952 (35) vermutet nach Durchsicht von 100 000 Geburtsjournalen und an Hand der Kartei einiger Tausend Spaltträgerpatienten, daß auf eine Million Geburten etwa 4 - 5 seltene Spaltformen entfallen. Bei der von HAYM vertretenen Frequenz der Gesichtsspalten von 1 : 1 000 kämen also auf 250 - 300 Lippen- Kiefer- und Gaumenspalten ein Patient mit einer seltenen Form.

Auch FLONER 1956 (59) gibt 4 - 5 seltene Spaltformen auf 1 Million Geburten an. BURIAN 1963 (9) berichtet von 97 Patienten mit seltenen Gesichtsspalten unter fast 4 000 Spaltträgern (1 : 41). FOGH-ANDERSEN (22) fand aus einem Krankengut von 3 988 Spaltträgern 37 seltene Gesichtsspalten (1 : 108). Aus der Klinik für Kiefer- und Gesichtschirurgie der Humboldt Universität Berlin berichten SHETTY, OBERMEYER und RINK 1974 (78) über 2 312 Spaltbildungen, wovon 32 seltene Spaltfälle beobachtet wurden (1 : 72).

IV. Embryologie

Spaltbildungen des Gesichtes kommen, wie alle Fehlbildungen, durch Störungen in der Embryogenese zustande. Gerade die Häufigkeit von Fehlbildungen im Gesicht und Kauschädelbereich spricht für die Kompliziertheit der Morphogenese der betroffenen Areale. Dabei sind die Komplikationen sowohl in der Eigenart der regionalen Organogenese, als auch in der erhöhten Störanfälligkeit zu bestimmten, "kritischen Phasen" (PFEIFER) zu suchen.

In der dritten Embryonalwoche kommt es durch Einriß der Rachenmembran zur Ausbildung der primären Mundhöhle, d. h. die ektodermale Mundbucht erhält Verbindung zum entodermalen Kopfdarm. Vom ersten Kiemenbogen jeder Seite schieben sich je zwei Kuppen vor, der kürzere Oberkieferwulst und der längere Unterkieferwulst. Die beiden Mandibularwülste verschmelzen unter Ausbildung des sogenannten sulcus medianus.

Abb. 2 zeigt den Kopf eines menschlichen Keimlings in der 4. Woche.



Abb. 2 : Kopf eines menschlichen Keimlings. 2,5 mm größte Länge. (nach RABL)

Beim Fötus von 6 mm Scheitelsteißlänge (SSL) wird aus dem kaudalen Anteil des Stirnwulstes der Nasenwulst. Durch Verdickungen des ektodermalen Epithels heben sich bilateral die Riechplakoden ab, die sich durch Epithel- und Mesenchymverlagerungen zu Riechgruppen einstülpen. Mit ihren erhabenen ventralen Rändern teilen die nach caudal offenen Riechgruppen den unteren Anteil des Stirnwulstes in je einen lateralen und medialen Nasenwulst. Der Keimling ist nun fünf Wochen alt und hat eine SSL von 8 mm. (Abb. 3)

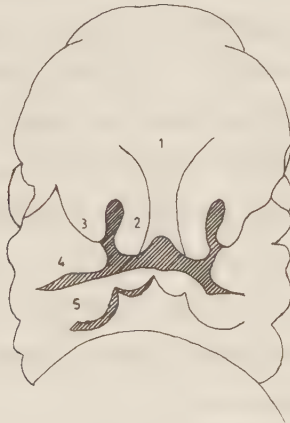


Abb. 3 : Kopf eines menschlichen Keimlings mit 8 mm SSL
(nach TÖNDURY)

- 1) Stirnwulst
- 2) medialer Nasenwulst
- 3) lateraler Nasenwulst
- 4) Oberkieferwulst
- 5) Unterkieferwulst

Bevor ich auf das weitere Schicksal des embryonalen Gesichtes eingehe, soll der Begriff "Gesichtswulst" näher definiert werden:

Es war die eindrucksvolle Abbildung eines Feten von HIS 1888 (37), auf der die nun schon hundert Jahre alte Theorie nach DURSUS 1869 (19) und HIS basiert, wonach das Relief des embryonalen Gesichtes durch echte Gesichtsfortsätze mit dazwischenliegenden Spalten geprägt wurde und von einer vollständigen Verwachsung dieser Gesichtsfortsätze die normale Entwicklung des embryonalen Gesichtes abhing. Alle Spaltbildungen waren demnach reine Hemmungsmißbildungen, a. h. persistierende embryologische Entwicklungsstadien. Gerade weil sich die meisten Gesichtsspalten in diese Theorie einordnen lassen, konnten sich der Erlanger Zoologe FLEISCHMANN 1915 (21) sowie HOCHSTETTER 1891 (38) und ROLITZER 1935 (61), die auf Grund eigener Beobachtungen und Untersuchungen der klassischen Theorie widersprechen mußten, nur schwer behaupten.

Erst dem französischen Plastiker VICTOR VEAU 1935 (86) und dem Schweizer Anatomen GIAN TÖNDURY 1955 (83) ist es gelungen zu beweisen, daß nicht Fortsätze und Spalten, sondern Wülste und Furchen, die auf Grund ungleichmäßiger Mesenchymverteilung entstanden sind, das embryonale Gesicht kennzeichnen. Die Umbildung erfolgt nicht durch das Verwachsen von Fortsätzen, sondern durch das Verschmelzen der Gesichtswülste an der Oberfläche, nachdem eine für kurze

Zeit bestehende Epithelmauer (HOCHSTETTLER) durch vorwachsendes Mesenchym ersetzt wird. Zu einer Spaltbildung kann es also kommen, wenn:

- a) die Epithelmauer unvollständig gebildet wird (TÖNDURY)
- b) gar keine Epithelmauer entsteht (TÖNDURY)
- c) die angelegte Epithelmauer in Zerstörung übergeht (TÖNDURY)
- d) eine Persistenz oder ein nur unvollständiger Einsatz der Epithelmauer durch Mesenchym erfolgt (VEAU)

Dabei muß die Frage nach dem für die Fehlbildung verantwortlichen Agens (Schwäche des Mesenchyms oder Stärke des Ektoderm) nach HAYM (35) in zelligen Veränderungen gesucht werden.

Eine Reihe von Spaltbildungen läßt sich nur zum Teil oder überhaupt nicht durch das Nichtverstreichen embryonaler Gesichtsfurchen erklären. Andere Ursachen müssen diskutiert werden:

1) Echte Hemmungsmißbildungen

also ein persistierendes embryologisches Entwicklungsstadium (FOGH-ANDERSEN, PLONER, ROSENTHAL)

2) Sekundäre Rißbildung

Einrisse im embryonalen Gesicht,

- a) entlang den puncta minoris resistentiae: Mundöffnung, Nasenloch, Lidspalte (POLITZER)
- b) beim Durchbruch größerer Cysten (STEININGER)
- c) an Arealen, deren Festigung sich durch Störung der Indukationsprozesse verzögerte (BAUTZMANN)
- d) durch kongenitale Tumore, z. B. Teratome (SALZER)

3) Abnorme Verhältnisse des Amnions

Verwachsungen des Amnions mit einzelnen Hautpartien (Simonart'sche Bänder) mit daraus resultierenden Wachstumshemmungen (GRÜNBERG)

LEXER (44) meint: "bei so vielen möglichen Ursachen ist es klar, daß die richtige Deutung einer Spaltbildung, namentlich einer seltenen Form, manchmal nicht bloß wegen der komplizierten embryonalen Verhältnisse auf große Schwierigkeiten stoßen muß."

V. Ätiologie

Die Frage nach den Entstehungsursachen einer Mißbildung war für die Menschheit von jeher von größtem Interesse. Während im Mittelalter mißgebildete Kinder als Ausgeburt des Teufels betrachtet und ihre Mütter als Hexen verbrannt wurden, betrachtete man später die Erbllichkeit als alleinigen ursächlichen Faktor.

Neue Gesichtspunkte brachten die Mißbildungsforschungen der letzten Jahrzehnte. Grundlage hierfür bildeten die Erforschung der formalen Genese, Tierexperimente, sowie genetische Forschungen. Der Begriff "multifaktorielle Entstehung" wurde geprägt, der das Zusammenwirken von Faktoren aus zwei verschiedenen Bereichen besagt:

- 1) Genetische Faktoren
- 2) Exogene Faktoren

ad 1)

Die Notwendigkeit einer genetischen Praedisposition zur Manifestation einer Spaltbildung konnte im Tierexperiment nachgewiesen werden. Auch den Wirkungsmechanismus teratogener Substanzen glaubt man heute zu kennen.

Während in Zuchtstämmen von Mäusen ein gewisser Prozentsatz "spontaner" Spaltträger vorliegt, (STEININGER, DAVIDSON

und FRASER) und dieser Prozentsatz durch unspezifische Reize, wie z. B. Geräuschbelästigung, erhöht werden kann (PETERS und STRASBURG) sind bei den Ratten keine Gesichtspalten als Spontanmißbildungen bekannt (SCHMITZ und von KREYBIG) und können, bis auf eine Ausnahme, durch die bekannten chemischen Teratogene nicht erzeugt werden.

Die Ausnahme bilden Derivate bestimmter Hydroxamsäuren. Da es nun gelungen ist, bei fehlender genetischer Predisposition (z. B. bei der Ratte) mit Hedacidin (N-Formyl-N-hydroxylaminoessigsäure) Spaltbildungen zu erzeugen, stellen SCHLOTE und von KREYBIG (70) die Wirkungsweise teratogener Erbanlagen wie folgt dar: " Die Wirkungsweise teratogener Erbanlagen manifestiert sich in einer Stoffwechselanomalie die "falsche" Metaboliten mit Hydroxamsäurestruktur produziert."

Teratogene	⇒	Stoffwechsel-	⇒	"Falsche Metaboliten
Erbanlage		anomalie		mit Hydroxamsäure-
				struktur wirken als
				teratogene Substanz!

Der Nachweis der teratogenen Erbanlage durch Chromosomenbefund gelingt jedoch nicht, da bisher für die Spaltbildung ein spezifisches Merkmal nicht nachgewiesen werden konnte. Die Voraussetzung für die Spaltentstehung schafft nach heutiger Auffassung nicht der Verlust oder Gewinn genetischer Information, sondern ein "genetisches Ungleichgewicht", das nicht durch die Mutation von Einzel-

genen, sondern durch die Kombination verschiedener Erbanlagen verursacht wird. SCHMID (71) prägt dafür die Bezeichnung "additive Polygenie".

Daß die Heredität selbst eine bedeutende Rolle spielt, ist heute unumstritten. ROSENTHAL (66), HANKART (33) sowie BURIAN 1963 (9) berichten von vermehrtem Auftreten der Gesichtsspalten in Inzuchtgebieten als Folge von zufälliger Anhäufung von Erbanlagen (genetic drift). Die Familienanamnesen geben oft leider nur unzureichende Auskunft, da den Befragten Spaltträger älterer Generationen und in Seitenlinien meist nicht bekannt sind.

Daraus erklären sich auch die unterschiedlichen Prozentzahlen der Heredität der Spaltenentstehung, die nach SCHULZE (76) von 5,5 - 57 % reichen. GABKA (24), der noch 1964 nach der Überprüfung eines großen Krankenguts von Spaltträgern auf "15 % einwandfreie erbliche Beziehung" kam, und die Angaben SANDERS, die sich auf 44,6 % beliefen, aufs Heftigste bestritt, fand bei Prophylaxeversuchen (siehe später) bei der unbehandelten Kontrollgruppe in der F_1 - Generation eine Erblichkeitsquote von 43,3 % (25). Die Kontrollgruppe mit 252 Schwangerschaften und den daraus resultierenden 109 Spaltfällen ist im Gegensatz zu den üblichen Statistiken, nur aus spaltpositiven Familien ermittelt worden

ad 2)

Den zweiten Bereich im multifaktoriellen System der Spaltursachen nehmen die exogenen Einflüsse ein. Mehrere Faktoren können beim Vorliegen einer sogenannten "genetischen Information" oder, wie es im anglo-amerikanischen Sprachgebrauch heißt, "genetic background" die Manifestation der Gesichtsspalte bewirken.

Von Bedeutung ist der Zeitpunkt des exogenen Einwirkens. Der Formwandel des werdenden Gesichtes erlebt zwischen der 3. und 8. Embryonalwoche seine sogenannte "kritische Phase". Die in dieser Zeit geradezu typische Störanfälligkeit ist bedingt durch schnelleres Wachstum und vermehrten Stoffwechselbedarf. Die für die Normalgenese so bedeutungsvollen epithelialen Verschmelzungsprozesse (TÖNDRY) sind sicher ein Grund für den erhöhten Stoffwechselbedarf. FLEISS (58) und BAUTZMANN (3) ist es gelungen, die Phasenspezifität der Mißbildungen, also die Abhängigkeit zwischen dem Einflußtermin und der zu erwartenden Mißbildung genau zu definieren (Mißbildungsstundenplan). Eine Noxenspezifität, und dies spricht indirekt wieder für die Existenz eines multifaktoriellen Systems, liegt nach FLEISS (55) jedoch nicht vor, da unterschiedliche Noxen auch an unterschiedlichen Phasen wirksam werden.

Als exogene Faktoren, die diaplazentär den Embryo erreichen, werden heute folgende diskutiert. Dabei ist zu bedenken, daß die Plazenta als Schutzorgan nicht überbewertet werden darf. BAUTZMANN (3) sieht in ihr ein bloßes Dialysiersieb, welches fast alle ionisierten und eine Menge anderer organischer und anorganischer Gifte durchtreten läßt, sobald der Gefällehöhepunkt in der Konzentration dieser Stoffe bei der Mutter vorliegt.

a) Sauerstoffmangel (BÜCHNER, RÜBSAAMEN)

zweifache Wirkung

gestörte Differen-
zierung der Organ-
anlage

auf dem Umweg über den Organi-
sator: unzureichende Induk-
tionswirkung

b) Mangelernährung, Vitaminmangel (CONWAY)

c) Virus- und andere Infektionskrankheiten während der Schwangerschaft (GABKA)

d) Ionisierende Strahlen

e) Falsch dosierte Medikamente und Genußmittel

f) Krankheiten der Mutter

z. B. Glukose-Mängel bei diabetischen Müttern (GABKA)

Als exogene Faktoren müssen nach RÜBSAAMEN (68) auch Störungen genannt werden, die durch den mütterlichen Organismus selbst bedingt sind:

a) Behinderte Tubenpassage

z. B. nach Entzündungen der Tube, vor allem nach fieberhaften Fehlgeburten

Folge: Sauerstoffmangel

b) ungenügender Aufbau der Uterusschleimhaut

möglich nach Periodenstörung in der Vorgeschichte

c) Störung der Implantation

zu erwarten, wenn eine Fehlgeburt oder eine Geburt nur kurze Zeit zurückliegen.

d) Plazentaanomalien

e) Blutungen während der Frühgravidität

(abortus imminens)

Ebenfalls zu den exogenen Faktoren zählt das erhöhte Alter der Mütter, obwohl das auslösende Moment genetischer Natur ist.

Die Forschungsgemeinschaft (17) konnte nachweisen, daß bei 5 % der Frauen über 40 Jahren mit einer Chromosomenaberration zu rechnen ist, während der Prozentsatz dafür in der Altersgruppe von 35 - 39 Jahren nur 1,2 beträgt.

Im Rahmen der additiv wirksamen störenden Einflüsse von außen muß auch auf das psychische Trauma, das sogenannte "Vorsehen", eingegangen werden. Wenn Mütter von Spaltpatienten über Schreckmomente während der Gravidität im 5. oder 6. Monat berichten, so dürften diese Angaben dem "Kausalitätsbedürfnis des Menschen" (GABKA) entspringen. Unbestritten ist jedoch, daß Schreckmomente eine Hormonausschüttung zur Folge haben, wobei dem Cortisol der Nebennierenrinde eine wichtige Rolle zukommt.

GABKA (27) und FRASER (23) konnten im Tierexperiment bei frisch graviden Muttertieren durch Nebennierenrindenhormoninjektion die Zahl der Spaltkinder im Wurf erhöhen. DOIG und MC. COLTMANN (18), sowie HARRIS und ROSS (34) berichten über Gaumenspalten bei Kindern, deren Mütter sich in der Frühschwangerschaft einer Cortisontherapie unterzogen. Dabei lagen die verabreichten Cortisonmengen zwischen 50 mg und 100 mg pro Tag.

Ob einmaligen emotionellen Streßsituationen, wie Schreck, Furcht und Angst durch die erhöhte Cortisolausschüttung spalterzeugende Wirkung zukommt, muß, zumindest beim Menschen, durch folgende Überlegungen in Frage gestellt werden:

- 1.) Die pharmakologische Wirkung der Glucocorticoide wird erst in einer weit höheren als der physiologischen Dosis erreicht und kann nicht ohne Symptome des Glucocorticoid-Überschusses ausgelöst werden.

2.) Die Plasma-Cortisol-Konzentration unterliegt auch ohne Schreck- und Streßsituation starken Schwankungen auf Grund der Circadian-Rhythmik der Glucocorticoid Sekretion.

GABKA (24), der ebenfalls mit großer Zurückhaltung psychische Traumen dem Katalog der Mißbildungsursachen zuordnet, berichtet über das Schicksal einer Frau, die 1945 in der 6. Schwangerschaftswoche auf dem damaligen KDF-Dampfer "Wilhelm Gustloff" aus Danzig floh, den bekannten Bombenangriff und die Schiffshavarie durchmachte und erst nach 36 Stunden von einem treibenden Floß aus der Ostsee gerettet wurde. GABKA sieht darin durchaus das auslösende Moment für eine Fehlbildung, in diesem Fall eine LKG-Spalte, obwohl das mehrstündige Treiben im kalten Wasser allein schon einen mißbildungsbegünstigenden Faktor darstellt.

VI. Prophylaxe

Bei einer so großen Variationsbreite von möglichen Mißbildungsursachen könnte man glauben, daß der Versuch einer Prophylaxe von vornherein zum Scheitern verurteilt ist, ist es doch unmöglich, in dem multifaktoriellen Entstehungssystem alle Störfaktoren auszuschalten. Alle Prophylaxemaßnahmen laufen heute auf den Versuch einer Optimierung der Stoffwechselverhältnisse hinaus und können mit guten Erfolgszahlen aus der klinischen Praxis aufwarten.

CONWAY (10) 1958, versuchte, den Vitaminmangel als ätiologischen Faktor auszuschalten. Er gab 39 von 87 Müttern, deren spaltbehaftete Kinder er behandelte, bei nachfolgenden Schwangerschaften Vitaminkomplexpräparate und zwar in den ersten 3 Monaten. Unter den insgesamt 59 Neugeborenen sah er keinen Spaltträger. Weiteren 48 Müttern wurde kein Vitaminpräparat gegeben. Nachfolgende 78 Geburten wiesen 5 Mißbildungen, davon 4 Spaltbehaftete, auf.

Auch PEER (51) 1964 wies auf die Auswirkung von Vitamingaben auf die menschliche Teratologie hin.

In einer noch laufenden Versuchsreihe an Ratten von SCHMITZ und KREYBIG (73) soll die unspezifische Optimierung des Stoffwechsels durch hohe Aneurindosen (synthetisches Thiamin) getestet werden. Die Tendenz ist erkennbar:

Für die Frucht letale Dosen von Hadacicin, töten unter Aneurirungabe nicht die Rattenfrucht; es überleben mißgebildete Feten.

In einer weiteren Untersuchung soll der spalterzeugenden Dosis von Hadacicin die wirksame Aneurindosis gegenübergestellt werden.

Einen völlig anderen Weg geht GABKA (25) nun schon seit 15 Jahren mit sehr guten Erfolgen.

Er verabreicht im ersten Schwangerschaftstrimenon Vitamin-gaben und Actihaemyl, das ein eiweißfreier Extrakt aus dem Blut junger Kälber mit hoher RES - Aktivität ist und auch in der Wundheilung schon positive Anwendung fand.

Er steigert die Sauerstoffaufnahme und die Glukosepenetration und -verwertung. Das Ergebnis aus 190 spaltpositiven Familien stellt sich wie folgt dar:

106 spaltpositive Familien unbehandelt	252 Kinder	109 Spaltfälle = 43,3 %
84 spaltpositive Familien behandelt mit Vitamin- gaben und Actihaemyl	118 Kinder	0 Spaltfälle = 0 %

In zwei Fällen, bei denen die Mütter bei einer wiederholten Gravidität auf die Prophylaxe verzichteten, wurden Kinder mit Gesichtsspalten geboren.

Trotz all dieser positiven Ergebnisse darf nicht unerwähnt bleiben, daß es bis heute keine Möglichkeit gibt, das genetische Bild zu verändern.

Alle Methoden müssen als Prävention von Gesichtsspalten betrachtet werden, mit dem Ziel, spaltpositiven Eltern phänotypisch gesunde Kinder zu schenken.

B.

I. Die einzelnen Spaltformen, dargestellt an Hand der Literatur und des eigenen Krankengutes

Die quere Mundspalte

Die häufigste der seltenen Gesichtsspalten ist die quere Mundspalte. Sie tritt in verschiedenen Graden auf: Von der leichten Mundwinkelerweiterung, der BURIAN (9) die Bezeichnung Makrostoma gab, bis zu einer Spaltausdehnung bis zum Ohrläppchen. Die Lage des regulären Mundwinkels ist meist durch Erhöhung des Lippenrotes, verursacht durch die freien Ränder des gespaltenen M. orbicularis oris, zu erkennen. Im allgemeinen ist die quere Mundspalte keine isolierte Mißbildung, sondern mit anderen Fehlentwicklungen vergesellschaftet (siehe Kapitel Begleitmißbildungen). Besonders schwere Formen, meist noch verknüpft mit weiteren Fehlbildungen, sind nicht mit dem Leben vereinbar.

Die quere Mundspalte wird von GRABB (31) und FOGH-ANDERSEN (22) dem ersten und zweiten Kiemenbogensyndrom, von PFEIFLER (56) und SCHUCHART (75) dem Formenkreis des Treacher-Collins Syndrom, oder des Franceschetti-Syndroms zugerechnet. POWELL und JENKINS (64) ordnen die quere Mundspalte dem Weyer-Thier-Syndrom bzw. dem Goldenhaar-Syndrom zu.

Zur Häufigkeit existieren folgende Angaben:

Blackfield and Wilde (6)	5 von	500 Spalten	(1 : 100)
Fogh-Andersen (22)	13 von	3 988 Spalten	(1 : 300)
Derichsweiler (16)	3 von	396 Spalten	(1 : 132)
eigenes Krankengut	17 von	2 456 Spalten	(1 : 145)

Nach WEYLERS (90) überwiegt das männliche Geschlecht mit 3 : 1. Die Werte aus unserem Krankengut (♂ : ♀ = 10 : 7) ergeben hierfür keine Anhaltspunkte. SHETTY (78) bezeichnet bei einseitigem Auftreten die linke Seite als bevorzugt.

Unsere 15 Fälle verteilen sich wie folgt:

Links : rechts : beidseitig = 7 : 6 : 4

Für die Entstehung kann während der Verengung der Mundspalte im zweiten Embryonalmonat das Ausbleiben einer Epithelmauer oder die Nichtauflösung derselben infolge Mensenchym-schwäche verantwortlich gemacht werden. (PFEIFER, SCHUCHARDT)

GRÜNBERG (32) sieht die Entstehungsursache in mechanischen Einflüssen wie amniotische Strangbildung.

LEXER (44) beschreibt ein Beispiel, wonach ein breiter, mit den Meningen verwachsener amniotischer Strang zu beiden Seiten des Gesichtes in den Mund zieht, auf einer Seite jedoch eine schräge Gesichtsspalte, auf der anderen eine quere Mundspalte verursacht.

Auch unser Krankengut weist ein Beispiel für sicher atypische Spaltentstehung auf:

Es ist ein Mädchen mit beidseitiger querer Mundspalte, die durch ein aus dem Mund herauswachsendes Teratom verursacht wurde.

Die schräge Gesichtsspalte

Die unter diesem Namen bekannte Mißbildung gehört zu den ganz großen Seltenheiten, auch wenn sie als klassische Mißbildung häufig in Lehrbüchern abgebildet wird. Sie beschreibt eine Fissur von der Oberlippe bis zum Auge, meist zum medianen Augenwinkel, die entweder nur die Weichteile oder auch den Knochen durchsetzen kann. Die geringste Form zeigt eine Einkerbung an der Oberlippe, meist an der Stelle der Hasenscharte, und einen keilförmigen Defekt (Kolobom) des unteren Augenlides. Ist auch der Knochen gespalten, so ist der Spalt meist breit und tief und setzt sich bei den schweren Formen stets in einer Kiefergaumenspalte fort.

Angaben über die Häufigkeit finden wir bei:

FOGH-ANDERSEN (22)	3 von 3 940	(1 : 1 313)
Eigenes Krankengut	3 von 2 456	(1 : 819)

PLONER (60) LEXER (44) und HAYM (35) beschreiben den seltenen Fall von schrägen Gesichtsspalten die mit queren Mundspalten kombiniert sind.

MORIAN (50) der 36 einschlägige Fälle, darunter 7 eigene gesammelt hat, unterscheidet drei Verlaufsrichtungen.



Abb. 4 : Typ I

Typ II

Typ III

Typus I nach MORIAN ist dadurch gekennzeichnet, daß eine an der Oberlippe beginnende Spalte unter kräftiger Spaltung der Nase gegen das Auge vordringt. Meist ist bei Typ I der Knochen mitbetroffen, man findet schwer mißgebildete Köpfe, bei denen auch größere Teile der Gesichtsknochen gar nicht gebildet wurden. Wegen der schweren Fehlbildungen, die gern mit Hirnanomalien kombiniert sind, sind diese Kinder meist nicht lebensfähig.

Bei Typus II nach MORIAN kann infolge der geringen Fehlbildung eine genauere Verlaufsrichtung der Spalte angegeben werden. Sie beginnt ebenfalls an der Oberlippe, zieht jedoch lateral am Nasenflügel vorbei und endet meist in der Mitte des Unterlides.

Typus III nach MORIAN beginnt am lateralen Anteil der Oberlippe oder am Mundwinkel und zieht in konvexem Bogen zum Auge. Auch unter diesen Fällen findet man schwer mißgebildete Hirnschädel.

Im anglo-amerikanischen Schrifttum finden wir die Bezeichnungen:

Naso - ocular cleft	≡ MORIAN I
Medial - ocular cleft	≡ MORIAN II
Lateral - ocular cleft	≡ MORIAN III

Die Einteilung der schrägen Gesichtsspalte nach ihrer Verlaufsrichtung, die sicher ihre Berechtigung hat, wirft die Frage auf, ob in ätiologischer Hinsicht eine Beziehung zwischen Verlaufsform und embryonalem Gesicht zu finden ist. Schon MORIAN (50) wies darauf hin, daß der Typ III als sekundäre bzw. atypische Form betrachtet werden muß. Ihr Verlauf folgt keinem embryonal vorgezeigten Weg.

MILLARD (48) und HAYM (35) bezeichnen Typus I und II nach MORIAN als typische Fehlbildungen die den Verlauf der Trennung zwischen medianem Nasenfortsatz einerseits und Ober-

kiefer- und lateralem Nasenfortsatz andererseits folgen. HAYM glaubte, daß die Grenzfurche des Oberkieferfortsatzes mit der Tränenfurche identisch sei.

Schon PETLER (53) wies jed . . . darauf hin, daß durch das Erhaltenbleiben der Tränennasenrinne niemals die Entstehung einer schrägen Gesichtsspalte erklärt werden kann, da ja diese Rinne in der Tiefe stets in geweblichem Zusammenhang mit Oberkiefer- und lateralem Nasenfortsatz steht. Es muß also zu dem Erhaltenbleiben dieser Rinne eine Zerreiung der im Grunde befindlichen Gewebe hinzukommen.

POLITZER (61) konnte nachweisen, daß die Tränennasenrinne mit der Grenzfurche des Oberkieferfortsatzes nicht identisch ist und daß eine nur annähernd genaue Projektion der Tränennasenfurche auf das Gesicht des Erwachsenen unmöglich ist.

Sollte nun tatsächlich eine Beziehung zwischen schräger Gesichtsspalte und Tränennasenfurche oder Grenzfurche des Oberkieferfortsatzes bestehen, so setzt dies eine typische Lage der Gesichtsspalte voraus.

ASK und HOEVE (2) beschäftigten sich mit der Beziehung der schrägen Gesichtsspalten vom Typ MORIAN II zu den Tränennasenwegen, die sich ja aus der Tränennasenfurche entwickeln.

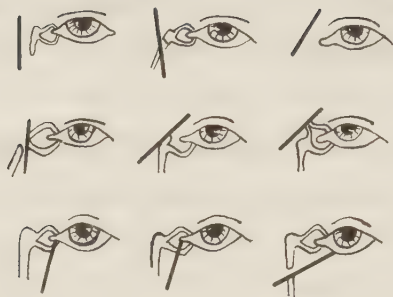


Abb. 5 : Schema der Beziehung der schrägen Gesichtsspalte zu den ableitenden Tränenwegen nach ASK und HOEVE

Aus der Abbildung 5 sieht man, daß die schräge Gesichtsspalte einen willkürlichen Verlauf zu den Tränennasenwegen hat. Was ASK und HOEVE zu dem Schluß veranlaßte, daß die meisten schrägen Gesichtsspalten sekundärer Natur sind, d. h. Zerreißen des schon formierten Gewebes, verursacht durch Einschneiden der Eihäute beim wachsenden Fötus. POLITZER (61) kommt zu dem Ergebnis, daß bei so bezuglosen Verlauf der schrägen Gesichtsspalten zu den Tränennasenwegen für ihre Entstehung eine Zerreißung des embryonalen Gesichtes angenommen werden muß. Die Verlaufsrichtung folgt den puncta minoris resistentiae des embryonalen Gesichtes, also der Mundspalte, dem Nasenloch oder der Lidspalte in individuell wechselnder Weise.

Alle drei Patienten aus unserem Krankengut sind männlichen Geschlechtes. In zwei Fällen war die rechte, einmal die linke Gesichtsseite betroffen.

Wie bei allen seltenen Gesichtsspalten, so ist auch bei den schrägen Gesichtsspalten häufig mit Begleitmißbildungen zu rechnen.

Wir hatten:

Einen Patienten	ohne Begleitmißbildungen
Einen Patienten	mit spaltseitiger Ohrdysplasie
Einen Patienten	mit: Hypoplasie und Syndaktylie der Finger, Klumpfuß einseitig, Amaurose des spaltseitigen Auges, LKG-Spalte beidseitig sowie Hydrocephalus.

Die Nasenspalte

Die kongenitalen Spalten im Bereich der Nase umfassen die medianen und lateralen Nasenspalten:

Die mediane Nasenspalte, auch Doppelnase genannt (die Bezeichnung Schizorhinie ist heute weniger geläufig) ist eine in der Mittellinie der Nase liegende Einziehung, die in ihrer schwersten Form eine weit auseinandergezogene Spalte darstellt, was ihr den Namen Doggennase (TRENDELENBURG) verlieh. Im anglo-amerikanischen Schrifttum ist der Name "bifid nose" gebräuchlich. Im allgemeinen werden leichte, mittlere und schwere Grade unterschieden.

Bei den schweren Graden dieser Mißbildung, der sogenannten geteilten Doggennase, finden wir eine vollständige Teilung der äußeren Nase, die bis auf das Niveau des Oberkiefers reichen kann. Die Stirn kann miteinbezogen sein oder zumindest eine mediane Eindellung aufweisen. Immer finden wir einen abnorm großen Abstand der Augenhöhlen (Hypertelorismus). Die Kontinuitätstrennung, die Haut, Knorpel und Knochen betrifft, wird durch die gespaltenen Blätter des Nasenseptums begrenzt, was zu einer vollständigen Spaltung der Nase in zwei Hälften führt.

Bei den Doggennasen mittleren Grades besteht eine Längsfurche der Nase in der Mittellinie im knorpeligen und knöchernen Teil. Die Verbreiterung des knöchernen Nasengerüsts kann auch in diesen Fällen ganz beträchtlich sein. Bei GABKA (24) finden wir einen Fall mit einer Augenwindistanz von 75 mm ohne Knochendehiszenz beschrieben. Normalerweise mißt man beim Erwachsenen einen Augenwinkelabstand von 32 mm.

Bei den leichten Fällen ist die Furche auf den unteren Teil der Nase beschränkt und betrifft Flügelknorpel und Dreiecksknorpel. Mikroformen stellen sich als doppelkugelige Nasenspitzen dar, die bis zu einer schon physiologischen Variante abgeschwächt sein kann, oder als "kongenitale Nasenstreifung" (ROSENTHAL) in Erscheinung tritt.

Die seitliche Nasenspalte ("Colobomatyp") zeigt sich als dreieckiger Defekt des Nasenflügels, der je nach Ausbildung mehr oder weniger weit gegen die Nasenwurzel reichen kann. In sehr schweren Fällen kann das gesamte seitliche knöcherne und knorpelige Nasenskelett fehlen und der innere Augenwinkel miteinbezogen sein.

Angaben zur Häufigkeit findet man bei:

FOGH-ANDERSEN	(22)	8	von	3 980	(1 : 498)
Eigenes Krankengut		6	von	2 456	(1 : 409)

Allgemein gilt die laterale Nasenspalte als die seltenere Variante der Nasenspaltformen. (LEXER, DENECKE und MEYER)

Die Verteilung der Spaltseiten sieht wie folgt aus:

links : rechts : median : beidseitig = 1 : 2 : 2 : 1

Von den sechs Spaltnasenpatienten waren zwei männlichen und vier weiblichen Geschlechts.

$$\text{♂}:\text{♀} = 2 : 4$$

In zwei Fällen lagen Zwillingsgeburten vor, wobei das weitere Kind stets frei von Mißbildungen war. Auffallend ist, daß die Spaltträger anfälliger für Erkrankungen des Nasen- und Rachenraums sind als die jeweiligen Zwillingsgeschwister.

Ein Fall von Doguennase war mit querer Mundspalte und Pierre-Robin-Syndrom, sowie weiteren Mißbildungen kombiniert. Der Junge starb im Alter von 2 Jahren.

Ein Mädchen mit beidseitiger Nasenspalte mit stark verbreitertem Nasenrücken wies Ohr- und Wangenanhängsel, sowie ein Kolobom und Hornhauttrübung des linken Auges auf. (Abbildung 6)

Ein weiteres Mädchen mit lateraler Nasenspalte rechts hatte ein Hämangiom an der Bauchwand. Drei Patienten mit Nasenspalten waren frei von weiteren Mißbildungen.

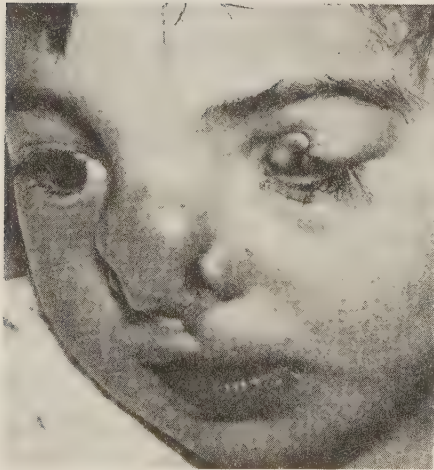


Abb. 6 : zeigt ein 1 1/2 jähriges Mädchen aus unserem Krankengut mit beidseitiger Nasenspalte.

Die medianen Spalten der Ober- und Unterlippe

Die mediane Oberlippenspalte, die bei manchen Säugetieren physiologisch ist, stellt wahrscheinlich den Ursprung für die Bezeichnung "Hasenscharte" dar, obwohl man unter der klassischen Hasenscharte die seitliche Spaltung der Lippe versteht. Die mediane Oberlippenspalte findet man in den verschiedensten Variationen. Sie reichen von einer fast unauffälligen Einkerbung des Lippenrots bis hin zu weit klaffenden, durchgehenden Spalten, die Lippenweiß und Lippenrot betreffen.

In sehr seltenen Fällen kann die Spalte auf Oberkiefer und sogar Nasenspitze und Nasenseptum greifen.

Die Unterteilung in echte und falsche mediane Spalte, die DE LEYER, FOGH-ANDERSEN (22) und MILLARD (48) befürworten, wobei die falsche mediane Oberkieferspalte durch Nichtanlage des nasofrontalen Gesichtswulstes verursacht sein soll (daher auch die Synonyme "pseudomedian cleft" und "complete median cleft"), die echte durch nicht erfolgtes Verschmelzen der beiden mittleren Nasenwülste, aus den bereits besprochenen Ursachen (Mesenchymschwäche, vorzeitige Auflösung oder Persistenz der Epithelmauer) erscheint problematisch. Auch VLAU'S (86) Einteilung, die drei Variationen vorsieht, nämlich mediane Kerbe, mediane Spalte (die bis zur Columella reicht) und medianer Defekt (der durch Atrophie der medianen Gesichtswülste verursacht wird) scheint nicht ganz

einleuchtend, da sich die Frage der Existenz des Zwischenkiefers unberührt läßt. MILLARD (48) stellt in neueren Publikationen die Forderung auf, jede congenitale vertikale Spalte, die durch das Zentrum der Oberlippe verläuft, ohne Rücksicht auf ihre Ausdehnung, als mediane Spalte der Lippe zu bezeichnen.

Ist eine Spur eines Prolabiums nachzuweisen, handelt es sich um eine beidseitige Spaltbildung.

PFLIMMER (55) zählt die sogenannten kompletten medianen Oberlippenspalten mit "Zwischenkieferaplasie" nicht zu den medianen Spaltformen, sondern zu den bilateralen totalen LK-Spalten, die eine mediane Lage vortäuschen. Er bezeichnet sie daher als Pseudomedianspalten, da immer ein, wenn auch noch so kümmerliches, Praemaxilläranhängsel nachgewiesen werden kann.

DE MEYER (14), der mehrere Fälle medianer Oberkieferspalten gesammelt hat, unterscheidet zwei Syndrome vom kompletten ("falschen") medianen Spaltformen:

a) die mediane Lippenspalte mit Hypotelorismus, wozu Cyclopie und Arhinencephalie gehören.

Diese Patienten haben oft schwere cerebrale Schäden und kaum Überlebenschancen.

Zu unserem Patientengut zählt ein Mädchen (Abbildung 7)

mit medianer Oberlippenspalte mit Arhinencephalie. Das Kind ist geistig normal. Die plastische Operation führte in Anbetracht des Ausgangsbefundes zu einem recht guten Ergebnis.



Abb. 7 und 8 : zeigen unseren Patienten mit medianer Oberkieferspalte und Arhinencephalie vor dem ersten plastischen Eingriff und im Alter von acht Jahren.

- b) die mediane Lippenspalte mit Hypertelorismus, die in ihrer schwersten Form mit einer medianen Spalte des harten Gaumens, der Nase und der Stirn einhergeht. Diese Patienten sind jedoch geistig normal und haben normale Lebenserwartung.

Angaben über die Häufigkeit medianer Oberlippenspalten finden wir in der Literatur folgende:

DAVIS	(12)	5	von	668	(1 : 138)
FOGH-ANDERSEN	(22)	15	von	3 940	(1 : 263)
eigenes Krankengut		3	von	2 456	(1 : 819)

Ein Patient wies neben einer medianen Kerbe im Lippenrot seit Geburt eine verbreitete platte Nase auf. Im Oberkiefer fand sich ebenfalls eine Kerbe zwischen den mittleren Schneidezähnen.

In unserem zweiten Fall fanden wir neben einer medianen Oberlippenspalte eine fast vollständige Aplasie des weichen Gaumens.

Medianspalten der Unterlippe und des Unterkiefers sind die seltensten Spaltformen überhaupt. Man findet sie von der einfachen Fissur im Lippenrot bis zur Trennung des gesamten Unterkiefers. Die Unterkieferhälften sind dann gegeneinander beweglich, aber normal ausgebildet und enthalten die normale Anzahl von Zähnen.

Den einzigen Fall einer totalen medianen Unterlippen-Kieferspalte beschreibt WASSERMUND (87).

SALZER (69) beschrieb einen einschlägigen Fall, bei dem gleichzeitig eine Spaltbildung des Mundbodens und der gesamten Zunge bis zum Zungenbein zu beobachten war, und bei dem sich zwischen den Zungenhälften ein Teratom befand.

PLONER (59) berichtet aus der Mailänder Klinik über zwei Fälle von unvollständiger Verschmelzung der beiden Unterlippen- und Unterkieferhälften, wobei in jedem Fall die Zunge beteiligt war.

Wir selber hatten in den letzten 14 Jahren keine Spaltbildung der Unterlippe zu behandeln.

LEXER (44), ROSENTHAL (66), PLONER (59) und HAYM (35) sehen in der medianen Unterlippen-Unterkieferspalte eine reine Hemmungsmißbildung, die entweder durch das Ausbleiben der medianen Vereinigung der Unterkieferwülste oder durch die Persistenz der in der frühen Embryonalzeit in der Mitte des oberen Randes des Mandibularbogens bestehenden sagittalen Furche (sulcus medianus) entsteht.

POLITZER (62) weist auf die Möglichkeit der sekundären Zerreißung des noch nicht gefestigten Gewebes hin, wenn es durch ein frühzeitiges Auseinanderweichen der Hamuli zu einer Überdehnung der Medianzone kommt.

II. Operative Behandlung der seltenen Gesichtsspalten

Die Variationsbreite im Erscheinungsbild der seltenen Gesichtsspalten macht es unmöglich, günstigstes Operationsalter und optimales plastisch-chirurgisches Vorgehen für die einzelnen Spaltformen zu bestimmen. Vielmehr ist eine Flexibilität in Anpassung an das Gegebene vonnöten.

SCHWENZER (77) schlägt eine "Therapeutic Guide-Line" für die seltenen Gesichtsspalten vor, die drei Gruppen umfaßt:

Gruppe I :

Diejenigen Gesichtsspalten, bei denen eine vollständige primäre Versorgung möglich und sinnvoll ist. Voraussetzung ist natürlich, daß sich die Mißbildung nur auf das Weichgewebe erstreckt:

Quere Mundspalten

Mediane Lippenpalten

Gruppe II :

umfaßt folgende seltene Gesichtsspalten, bei denen ein früher plastischer Verschuß aus funktionellen und psychologischen Gründen anzustreben ist, das endgültige Ergebnis aber weiteren plastischen Eingriffen vorbehalten ist. Sinn dieser "gradual rehabilitation" ist, Form und Funktion so weit wie möglich herzustellen, um die normale

Gesichtsentwicklung zu fördern. Eingriffe am Knochen sollten so weit wie möglich vermieden werden.

Zur Gruppe II gehören:

Die schräge Gesichtsspalte

Nasenspalten mit starker Deformität

Gruppe III :

bezieht sich auf alle Formen der Spaltnasen, bei denen unter allen Umständen erst nach vollendeter Gesichtsentwicklung operiert werden sollte.

Zu den einzelnen Spaltformen:

Die quere Mundspalte zählt nach SCHWENZERS therapeutischer Einteilung zur Gruppe I. Auch wir operieren frühzeitig (im Alter von 5 - 6 Monaten) wobei bei größeren Spalten, bei denen ein vollständiger Mundschluß nicht erreicht wird, auch schon früher operiert werden kann, da diese Behandlung auf das weiche Gewebe beschränkt bleibt. Haut- und Ohranhängsel werden mit entfernt. Begleitender hypoplastischer Skelettbau wird noch nicht therapiert, um das Kind vor einer psychischen Fehlentwicklung zu bewahren.

Ziel des plastisch-chirurgischen Eingriffs ist die Wiederherstellung der normalen Funktion, sowie ein günstiges ästhetisches Resultat. Hinsichtlich der Methode bestehen verschiedene Auffassungen. POPESCU (63) empfiehlt bei kleinen Spalten, nach V-förmiger Excision der randständigen Haut-Schleimhautschicht, eine lineare Verbindung. Auch GABKA (27) erzielt mit derselben Technik gute Ergebnisse. Um der Gefahr der Narbenkontraktur zu begegnen, bevorzugen LONGACRE (45), FOGH-ANDERSEN (22), sowie SCHWENZER (77) die Vereinigung mittels Z-Plastik.

MAY (47) weist als erster auf die mangelnde Muskelstärke im Mundwinkelbereich bei obiger Technik hin. Die Dehizens des muskulären Mundwinkelknotens hat zur Folge, daß bei aktiver Gesichtsmimik durch das Fehlen eines starken m. orbicularis der Mundwinkel nach unten verschoben wird. MAY empfiehlt daher einen aus der Unterlippe entnommenen, an der Lippen-schleimhaut gestielten Hautmuskellappen in einen entsprechend geschaffenen Defekt der Oberlippe einzulagern.

Auch STARK und SAUNDERS (79), POWELL und JENKINS (64) sowie WEINSTEIN (89) empfehlen die Schwenklappentechnik.

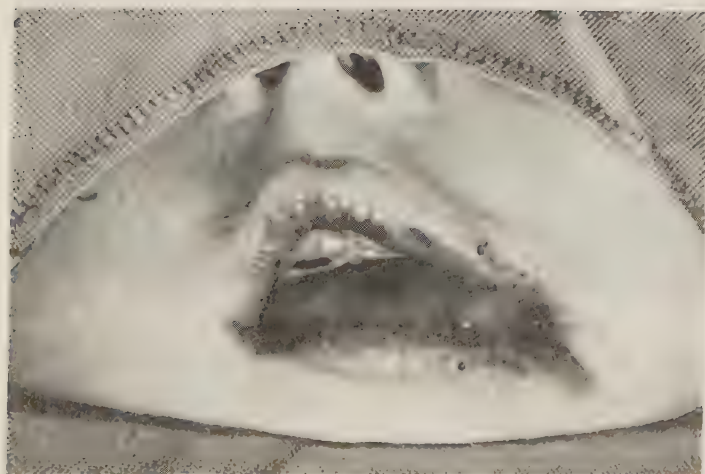
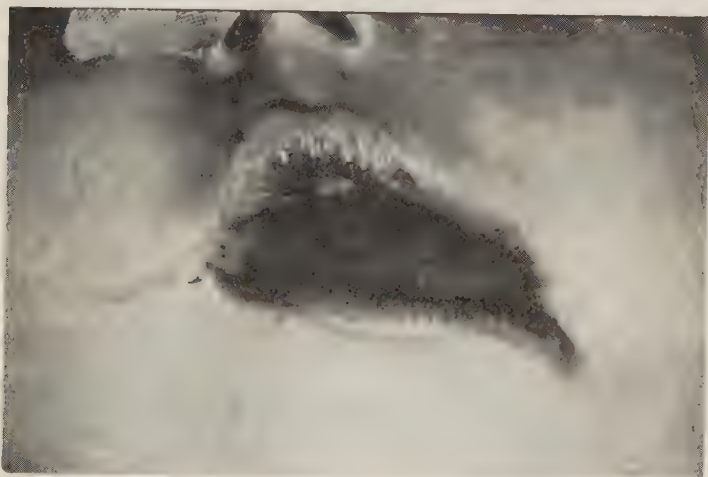
SCHUCHARDT (75) warnt jedoch davor, das Muskelgewebe zu traumatisieren. Er sieht in der Schwenklappentechnik die Gefahr der Schädigung weiterer Muskeln, wie z.B. der Mm. quadratus labii mandibularis und triangularis bzw. der Mm. caninus, zygomaticus und buccinatorius, und die Verletzung der dazugehörigen Facialisäste. Zur operativen Rekonstruk-

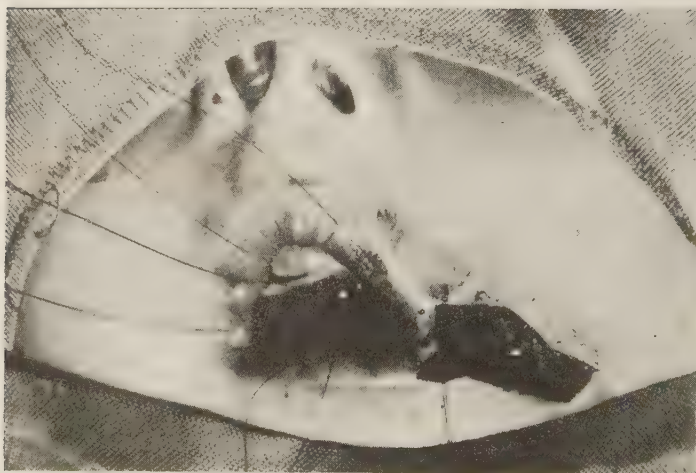
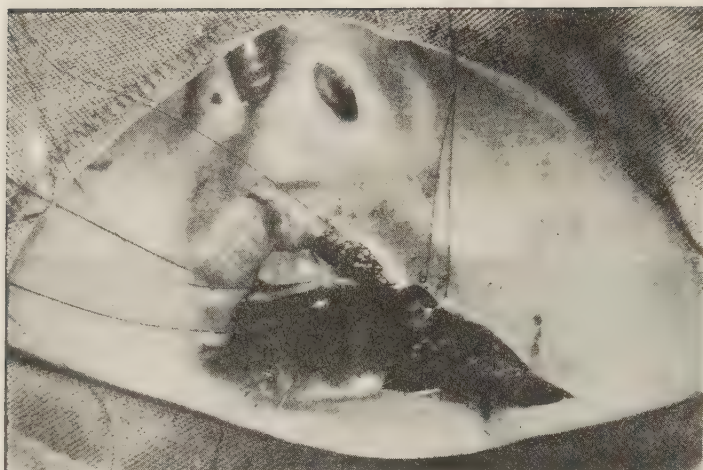
tion bildet er aus den Haut- und Schleimhauträndern zwei, nötigenfalls drei aneinandergereihte Z-förmige Läppchen, präpariert die Muskulatur im Bereich des neuen Mundwinkels frei, löst aus dem Lippenrot der Unterlippe ein medial gestieltes Läppchen heraus, und schafft einen entsprechenden Defekt in der Oberlippe. Die Vernähung beginnt mit einem Z-förmigen Verschuß der Mukosa, sodann wird das Lippenrotläppchen in der Oberlippe eingenäht. Nach der Muskelnahrt erfolgt die Z-förmige Vernähung der äußeren Haut.

SCHUCHART (75) gibt an, daß bei doppelseitiger querer Mundspalte dem zweizeitigen Vorgehen Vorrang zu geben ist, weil dadurch die beste Gewähr gegeben ist, eine symmetrische Mundspalte zu erreichen.

Auf die Bedeutung der sorgfältigen Excision des trophisch geschädigten Gewebes der Spaltränder bis auf die gut muskularisierten Lippen- und Wangenweichteile, sowie der Rekonstruktion des für die Mimik bedeutsamen muskulären Knotens weisen UTZ und HOPPE (85) hin. Auch sie verwenden nur ein aus Lippenrotanteilen bestehendes Schwenkläppchen, das je nach Gewebesituation an Ober- und Unterlippe gestielt ist.

Abb.: 9 - 13 zeigen die Operationsmethoden der queren Mundspalte wie sie an unserer Klinik durchgeführt wird. Sie entspricht im wesentlichen der eben beschriebenen Methode nach SCHUCHARDT.





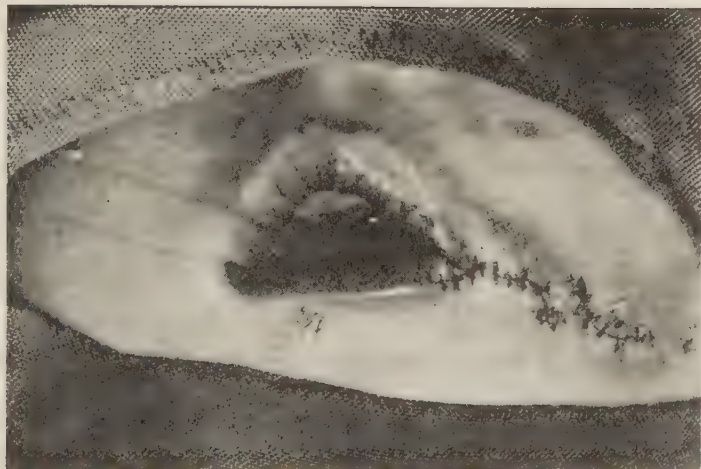


Abb.: 14 zeigt das Ergebnis 10 Tage nach dem operativen Eingriff.

Die schräge Gesichtsspalte

Sie gehört zur Gruppe II der von SCHWENZER (77) erstellten "Therapeutic Guide-Line", die den frühen plastischen Verschuß der Weichteile vorsieht, da er aus funktionellen und psychologischen Gründen wünschenswert ist, spätere Korrekturen aber unumgänglich macht.

Eingriffe an der Hartsubstanz sind bis nach der vollen Entwicklung des Kauschädels zu verschieben.

Da gerade die schräge Gesichtsspalte wegen der breiten Palette ihrer Erscheinungsbilder eine Anpassung an die jeweiligen Gegebenheiten fordert, finden wir in der Literatur kein festes Behandlungsschema. Plastisch zu versorgen sind die Lippenspalte, der Wangendefekt, sowie das Kolobom des Unterlides. BREITNER (7) schlägt vor, zuerst die Lippenspalte zu verschließen, wobei ein laterales Läppchen aus der Lippe bzw. Wange in einen Schrägschnitt auf der medialen Seite eingenäht werden muß, um die Lippe gleich hoch zu machen. Dann muß das Unterlid in seine normale Lage hinaufgesetzt werden und der Defekt unter ihm durch Vorrotation der Wangenhaut oder einen größeren Stiellappen ersetzt werden.

HOPPE (39) empfiehlt entsprechend der Lippenspaltoperation nach MILLARD, TENNELSON oder LE MESURIER, unter Excision des unterwertigen Gewebes, eine Z-artige Konstruktion vorzunehmen.

Die Nasenspalte

1. Mediane Nasenspalte

Wie bereits angeführt, wird die mediane Nasenspalte in solche leichten, mittleren und schweren Grades unterteilt. Bei den leichten Fällen der Doggennase gilt es, die Einsenkung zwischen den beiden Bögen der Flügelknorpel zu beseitigen. DENECKE und MEYER (15) empfehlen, sich der Methoden der Breitenasenkorrektur zu bedienen, indem man die Bögen der Flügelknorpel teilweise reseziert oder einander näherbringt. GELBKE (30) sieht in einer ovolären Hautexcision von Haaransatz bis ins Philtrum den Vorteil der gleichzeitigen Korrektur eines leichten Hypertelorismus.

JOSEPH (41) hat zur Korrektur der Doggennase leichten Grades die sogenannte "plastische Keilhebung" eingeführt. Im Querschnitt entspricht dieses Verfahren einer VY-Plastik (siehe Abbildung 15). Durch seitliche Keilexcision wird die furchenartige Vertiefung zu einem prismaförmigen Haut-Bindegewebslappen mobilisiert. Die lateralen Wundränder der Incisionen werden in ihren tieferen Abschnitten durch Matratzennähte zusammengeführt. Sodann erfolgt die Einnähung des durch Randexcisionen neu konturierten Keils, der nun den neuen Nasenrücken bildet.

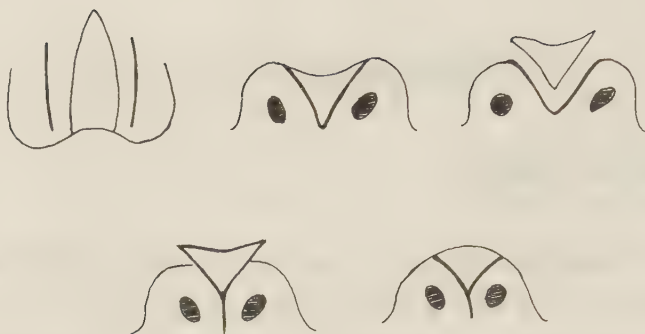


Abb. 15 : plastische Keilhebung nach JOSEPH

Bei Doggennasen mittleren Grades mit Knochen- und Knorpel-dehiscenz empfiehlt LESSER (20) nach Frakturierung der Knochen, durch Einlegen eines Knochenspanns den medianen Nasenrücken aufzubauen. LEXER (43) empfiehlt die Verwendung kleiner Knochenplatten aus dem processus frontalis des Oberkiefers, die er in der Mittellinie der Nase aufgerichtet aneinander reiht.

WEBSTER und DEMING (38) beschreiben ein Verfahren zur Korrektur der mittelschweren Doggenase. Nach ovalärer Hautexcision von der Stirn bis zur Oberlippe wird das knöcherne Nasengerüst durch mediane Osteotomien mobilisiert. Excisionen im Bereich von Flügel- und Dreiecksknorpel erlauben es, die Knorpel durch Raffinähte in der Mittellinie zu verengen und die mobilisierten Nasenknochen nach median zu verlagern. Dieses Verfahren wird auch von MEYER (15) empfohlen. Besteht eine zurückliegende Nasenspitze, so wird

nach JOSEPH (41), eine glabellare von einer labialen Methode unterschieden. Bei der glabellaren Methode wird im Sinne einer umgekehrten V-Y-Plastik ein zangenförmiger Kriechlappen aus Glabella und Nasenhaut gebildet und in Längsrichtung nach unten verschoben. Bei der labialen Doggennasenplastik erfolgt die Bildung von Nasenspitze und Columella aus dem Philtrum.

Mehrere Sitzungen erfordert die Korrektur der hochgradigen Doggennase. Der erste Eingriff soll die beiden Nasenteile zusammenführen, wozu ESSER (20) und JOSEPH (41) Stirnlappen bevorzugen und Knochenspäne bzw. Elfenbeinimplantate einlagern. Erst weitere Eingriffe, die im Prinzip den Methoden entsprechen, die zur Plastik der Doggennase mittleren Grades empfohlen werden, sollen den Zusammenschluß der Nasenflügel vervollständigen.

KANIA (42) empfiehlt zum Aufbau des mittleren Teils der Nase und der Nasenflügel Rundstiellappen und verwendet Kunststoffprothesen zur Rekonstruktion des Nasengürtels.

2. Laterale Nasenspalte

Leichte Einkerbungen der Nasenflügel ("congenital notch") können nach DENECKE und MEYER (15) durch Kombination von Verschiebelappen und Z-Plastik korrigiert werden.

TENNISON und WALLER (82) rotieren einen Lappen, der die ganze Dicke des Nasenflügels hat, am lateralen oberen Rand der Spalte nach unten und nähen ihn medial an der Spitze so ein, daß ein kontinuierlicher Nasenlochrand gebildet wird.

Die medianen Spaltformen der Ober- und Unterlippe

Bloße Einkerbungen lassen sich durch Anfrischung der Spalt-
ränder und mehrschichtiger Naht versorgen. (ROSENTHAL) Die
Fälle, die eine Knochenplastik erfordern, sind endgültig
erst im Erwachsenenalter anzugehen. HOPPE (39) empfiehlt
bei medianen Lippenspalten den Z-plastikartigen Verschluß
nach TENNISON.

MILLARD und WILLIAMS (49) haben ein Verfahren zur pla-
stischen Rekonstruktion breiter medianer Oberlippenspal-
ten beschrieben (Abb. 16). Aus den Spalträndern wird je
ein gegabelter Lappen mobilisiert. Die oft bis zur Basis
des Nasenstegs reichende Einkerbung wird herausgeschnit-
ten. Sodann wird durch Beförderung des gegabelten Lappens
eine Verengung bei gleichzeitiger Verlängerung des Nasen-
stegs erreicht. Das Vernähen der lateralen Lappenanteile
führt zur gewünschten Verengung des Philtrums.



Abb. 16 zeigt die OP-Methode nach MILLARD und WILLIAMS.

III. Eigene Ergebnisse und deren Diskussion

1. Häufigkeit

Von 1964 bis 1977 wurden in der Kinderchirurgischen Klinik der Universitäts-Kinder-Klinik München im Dr. v. Hauner'schen Kinderspital 29 seltene Gesichtsspalten bei 28 Patienten gezählt. (In einem Fall war eine Doggenase mit einer queren Mundspalte kombiniert) Die 29 Fälle verteilen sich wie folgt:

17	Quere Mundspalten
3	Schräge Gesichtsspalten
6	Nasenspalten
3	Mediane Oberkieferspalten
0	Unterkieferspalten

29	Seltene Gesichtsspalten
----	-------------------------

Im gleichen Zeitraum wurden 2 456 Lippen- Kiefer- und Gaumenspalten operiert, sodaß auf 85 dieser Spaltformen eine seltene kommt. Zum Vergleich nochmals Angaben aus der Literatur:

Seltene Spalt- Lippen- Kiefer-
formen und Gaumenspal-
ten

GELBKE (28)	1	:	mehreren Hundert
HAYM (35)	1	:	250 - 300
FLONER (59)	1	:	200 - 250
BURIAN (9)	1	:	41
FOGH-ANDERSEN (22)	1	:	108
SHETTY, OBERMEYER (78)	1	:	72
Eigenes Krankengut	1	:	85

2. Geschlechtsverteilung

Von den 28 Patienten waren 14 männlichen und 14 weiblichen Geschlechtes. Von einem bevorzugten Auftreten beim männlichen oder weiblichen Geschlecht kann also nicht gesprochen werden. Es finden sich auch in der Literatur im Gegensatz zu den Lippen- Kiefer- und Gaumenspalten (FOGH-ANDERSEN, SCHNEIDER) keine Anhaltspunkte dafür.

Die Verteilung der einzelnen Gesichtsspalten sieht wie folgt aus:

Quere Mundspalten	:	♂	:	♀	=	10	:	7
Schräge Gesichtsspalten	:	♂	:	♀	=	3	:	0
Nasenspalten	:	♂	:	♀	=	2	:	4
Mediane Lippenspalten	:	♂	:	♀	=	0	:	3

3. Verteilung der Spaltseite

Auch die Bevorzugung einer Gesichtshälfte läßt sich nicht nachweisen. Während bei LKG-Spalten eindeutig die linke Seite häufiger befallen ist, (ROSENTHAL, FOGH-ANDERSEN, ANGERPOINTNER und COERDT) stellt sich die Verteilung der Spaltseite bei den von uns nachuntersuchten seltenen Gesichtsspalten folgendermaßen dar:

links : rechts : median : beidseitig = 9 : 10 : 5 : 5

Folgende Verteilung ergibt sich für die einzelnen Spaltformen:

	links	rechts	beidseitig	median
Quere Mundspalte	7	6	4	-
Schräge Gesichtsspalte	1	2	-	-
Nasenspalte	1	2	1	2
Mediane Lippenspalte	-	-	-	3

4. Heredität

Die Befragung der Eltern, ob in der mütterlichen oder väterlichen Linie irgendwelche Spaltbildungen bekannt sind, wurde stets verneint. Natürlich kann damit eine erbliche Belastung nicht von vornherein ausgeschlossen werden, da mögliche Spaltträger älterer Generationen oder in Seitenlinien dem Befragten meist nicht bekannt sind.

Der einzige Hinweis auf erbliche Belastung war die angeborene Ohrdysplasie einer Mutter, deren 1. Kind eine quere Mundspalte mit begleitender Ohrmißbildung hat.

5. Ätiologie

Um etwaige exogene Kausalfaktoren zu eruieren, wurden die Mütter gefragt, ob sie während der ersten beiden Schwangerschaftsmonate folgenden Einflüssen ausgesetzt waren:

1. Röntgen- oder andere ionisierende Strahlen
2. Krankheiten z. B. Diabetes, schwere Virusgrippe, Röteln, Masern, Toxoplasmose oder andere
3. Medikamente (Hormonbehandlung)
4. Mangelernährung (Vitaminarm, einseitig, Genußmittelabusus)
5. Vorausgegangene Abgänge (wann)
6. Blutungen
7. Psychische Einwirkungen

In den Antworten spiegelt sich das verschiedene Kausalitätsbedürfnis wider. Während von 16 Müttern keine besonderen Vorkommnisse während der Schwangerschaft gemeldet wurden, zählten andere Mütter gleich drei und mehr ursächliche Faktoren auf.

Folgende Angaben, geordnet nach der Häufigkeit, wurden gemacht:

Medikamente	5	(Schmerzmittel)
Blutungen	3	
Krankheiten	4	(1 x Röteln, 2 x starker grippaler Infekt 1 x Angina)
Mangelernährung	3	(1 x starke Appetitlosigkeit, 2 x Hyperemesis)
Psychische Einwirkungen	2	(1 x Schreck, 1 x schlechte familiäre Verhältnisse der ledigen Mutter)
Abortus ..	1	(Patient 1. Kind, 3. Schwangerschaft)
Röntgen	1	(Zahntilm)

6. Begleitmißbildungen

Während in der Literatur bei HAYM (36), GELBKKE (29), ANGER-POINTNER und COERDT (1) Angaben über Begleitmißbildungen bei LKG-Spalten in einer Größenordnung von 2 - 10 % liegen, finden wir bei den seltenen Spaltformen eine signifikante Häufung, sodaß die Aussage, daß höchstens 20 % der Fälle seltener Gesichtsspalten n i c h t mit weiteren Mißbildungen vergesellschaftet sind, zutrifft. Von unseren 28 Patienten waren nur 5 frei von Begleitmißbildungen. Das bedeutet, daß in 71,5 Prozent der Fälle begleitende Mißbildungen aufgetreten waren.

Folgende Begleitmißbildungen wurden, geordnet nach der Häufigkeit ihres Auftretens, beobachtet:

1. Ohranhängsel	12 x
2. Ohrdysplasie	9 x
3. Augenmißbildungen	7 x
4. zusätzliche Gesichtsspalten	5 x
5. Hautanhängsel	5 x
6. Mißbildungen an Extremitäten	4 x
7. Skelettale Veränderungen	3 x
8. Herzmißbildungen	2 x
9. Facialisparesie (angeb.)	2 x
10. Pierre-Robin-Syndrom	2 x
11. Haemangiom	2 x

12. Arhinencephalie	1 x
13. Franceschetti-Syndrom	1 x
14. Hydrocephalus	1 x
15. Aplasie des weichen Gaumens	1 x
16. Teratom	1 x

58

Die Verteilung auf die einzelnen Spaltformen:

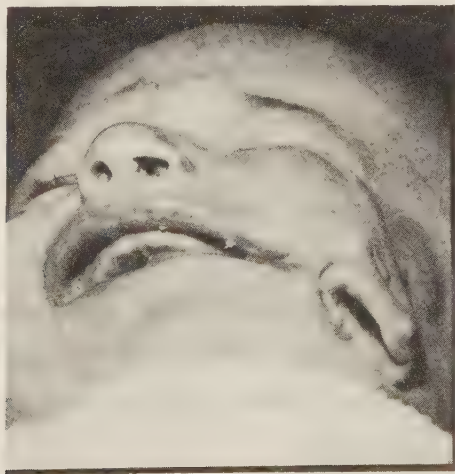
Die breiteste Palette von Begleitmißbildungen finden wir bei den queren Mundspalten. Unter den 17 Fällen aus unserer Klinik war nur ein Patient frei von vergesellschafteten Mißbildungen. An erster Stelle rangieren die Mißbildungen im Bereich der Ohren.

Wir fanden:	11 x Ohranhängsel
	8 x Ohrdysplasie
	4 x Ohrdysplasie und Ohranhängsel kombiniert
	2 x Keine Ohrmißbildungen

Die stammesgeschichtliche Beziehung der Mundspalte zur Ohranlage ist somit offenkundig. Nimmt man die Entgleisung der Ohrmuschelbildung als Leitmerkmal, so kann die quere Mundspalte als unkomplette Form dem Kreis der mandibulo-facialen Dysostosen (Franceschetti-Syndrom) zugeordnet werden.

Die Ohranhängsel erklären sich aus versprengten Resten der Ohrhöcker mit erhaltener Potenz zur Proliferation und Knorpelbildung, und können als Mikroform einer Ohr-dysplasie betrachtet werden, nach dem Prinzip, daß sich Mikroformen einer Mißbildung durch Gewebsüberschuß auszeichnen. (TÖNDURY)

Von Interesse ist die Ohrmißbildung bei einem Jungen mit Makrostoma, bei dem sich das spaltseitige, dysplastische Ohr auf der Höhe des Unterkiefers befindet. Daraus folgt, daß die embryonale Verlagerung der Ohranlage vom Halsansatz bis in die Augenhöhe gestört war. (Abb. 17)



Weitere Mißbildungen bei der queren Mundspalte:

Auge	5
Gesichtsspalten	4
Hautanhängsel	4
Skelettale Veränderungen	3
Facialisparese	2
Herzanomalien	2
Pierre-Robin-Syndrom	2
Extremitäten	2
Franceschetti-Syndrom	1
Haemangiom	1
Teratom	1

Bei den drei Fällen von s c h r ä g e n G e s i c h t s -
s p a l t e n fanden wir folgende Aufteilung:

Ein Patient ohne Begleitmißbildung

Ein Patient mit spaltseitiger Ohrdysplasie

Ein Patient mit Hydrocephalus, beidseitiger Lippen-
kiefergaumenspalte mit prominentem Zwi-
schenkiefer, Hypoplasie und Syndaktylie,
Klumpfuß, sowie Amaurose des spaltsei-
tigen Auges.

Günstig schneiden die N a s e n s p a l t e n hinsichtlich der Begleitmißbildungen ab:

Drei Patienten ohne Begleitmißbildung

Ein Patient mit Haemangiom an der Bauchwand

Ein Patient, der einzige mit doppelseitiger Nasenspalte wies folgende Begleitmißbildungen auf:

Ohr- und Wangenanhängsel, Kolobom,
Lidteildefekt und Hornhauttrübung,
siehe Abb. 6

Bei den drei Patienten mit m e d i a n e n O b e r -
l i p p e n s p a l t e n fanden wir:

Einen Patienten mit Arhinencephalie, siehe Abb. 7

Einen Patienten mit fast vollständiger Aplasie des
weichen Gaumens

	Zahl der Fälle	Begleit- mißbil- dungen	Zahl der Fälle an- teilsmäßig	Begleitmiß- bildungen anteilmäßig
Quere Mund- spalte	17	46	60,7 %	79,3 %
Schräge Ge- sichtsspalte	3	5	10,7 %	8,6 %
Nasenspalte	5	4	17,9 %	6,9 %
Mediane Lip- penspalte	3	3	10,7 %	5,2 %
	28	58	100 %	100 %

7. Alter der Eltern

Es wurde das Alter der Eltern zum Zeitpunkt der Geburt der Spaltpatienten ermittelt. Daraus ergibt sich ein Durchschnittsalter von 27,9 für die Mütter und 31,4 für die Väter.

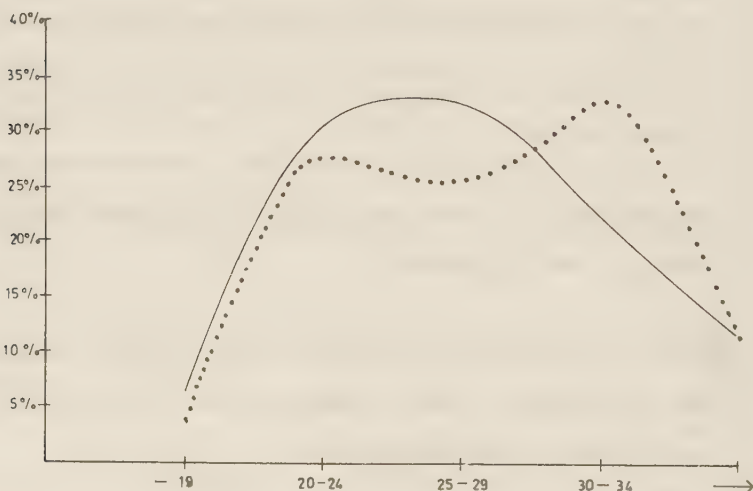
Altersgruppen	Vater	Mutter	Summe
unter 20	-	1	1
20 - 24	4	8	12
25 - 29	6	7	13
30 - 34	11	9	20
35 und darüber	7	3	10

Bei unseren Patienten waren also die meisten Mütter zwischen 30 und 34 Jahren.

Die nächste Tabelle soll das Entbindungsalter der Mütter mit Spaltträgern, dem von Müttern mit normalen Kindern (aus GABKA) gegenüber stellen.

Altersgruppe	Mütter mit Spalt- trägern (unsere Werte)	Mütter mit normalen Kindern (Berlin 1950, GABKA)
- 19	3,57 %	6,19 %
20 - 24	28,57 %	30,15 %
25 - 29	25,00 %	31,49 %
30 - 34	32,14 %	21,30 %
35 -	10,71 %	10,86 %

Im Kurvenbild zeigt die punktierte Linie das höhere Entbindungsalter von Müttern mit Spaltträgern gegenüber Müttern mit normalen Kindern. (geb. in Berlin 1955, nach GABKA)



Ob, gerade wegen der geringen Zahl von Patienten, dieser Aussage Signifikanz zukommt, bleibt fraglich. Der Gedankengang, daß in dem multifaktoriellen System der Spaltgenese dem höheren Entbindungsalter Bedeutung zukommt, findet hierin seine Bestätigung. Keine Anhaltspunkte fanden wir für die von REED (65) und STEININGER (80) in Mäuseversuchen gewonnene Feststellung, wonach jüngere Muttertiere verhältnismäßig mehr Spaltträger aufweisen als ältere.

8. Familiengröße

	Familien mit Kindern mit seltenen Gesichtsspalten (unsere Werte)	Familien mit normalen Kindern (Berlin 1950, Gabka)
1 Kind	17,86 %	46,68 %
2 Kinder	39,29 %	31,24 %
3 Kinder	17,86 %	11,87 %
4 Kinder	14,29 %	4,63 %
5 Kinder	10,71 %	1,81 %

Die Tabelle zeigt, daß die Spaltfamilien größer sind als die Normalfamilien. Ein Ergebnis, auf das GABKA (24) auch bei den häufigen Gesichtsspalten hinweist und mit unseren Werten für die seltenen Gesichtsspalten noch deutlicher zum Ausdruck kommt. GABKA sieht in dieser Tatsache den Willen zu einem geordneten Familienleben, was durch folgende eigene Nachforschungen bestätigt wird:

Alle Kinder wachsen oder wuchsen im Kreis der Familie auf. Bis auf einen Fall gehen alle Mütter, mindestens bis zum Eintritt des Spaltkindes in den Kindergarten, nicht zur Arbeit.

9. Geburtenordnung

Die Frage der Geburtenordnung, d. h. das wievielte Kind mit einer seltenen Spaltbildung behaftet ist, soll uns hier nur für die 17 Fälle von queren Mundspalten interessieren.

Nach WYLLERS (90) werden zu einem hohen Prozentsatz nur Erstgeborene betroffen. Folgende Tabelle soll eigene Werte für die quere Mundspalte den Werten GABRAS (24) für die häufigen Gesichtsspalten gegenüberstellen.

	Familien mit seltenen Spaltträgern (eigene Werte)	Familien mit Spaltbehafteten (GABRAS)
Erstgeborene	47,06 %	42,3 %
Zweitgeborene	23,53 %	30,8 %
Drittgeborene	17,65 %	14,3 %
Viertgeborene	11,76 %	6,11 %
Fünftgeborene	-	3,02 %
Sechstgeborene und höher	-	3,43 %

Ein signifikanter Anstieg bei den Erstgeborenen mit querrer Mundspalte gegenüber den Erstgeborenen Spaltträgern ist mit unseren Untersuchungsergebnissen nicht nachzuweisen.

10. Ergebnisse der Spaltplastiken und mögliche Auswirkung auf die Psyche

Um möglichst jeden unserer 28 Patienten, die mit einer seltenen Spaltbildung des Gesichtes behaftet sind, nachuntersuchen zu können, wurden alle Eltern, zum Teil mehrmals und mit Antwortkarten, angeschrieben. So gelang es uns 20 Patienten (71,4 %) einer Nachuntersuchung zu unterziehen, bei der auch Fotos angefertigt wurden.

Die restlichen 8 Patienten verteilen sich wie folgt:

2 Patienten verstorben

2 Patienten wurden in anderen Kliniken weiterbehandelt

2 Patienten leben im Ausland (Italien, Türkei)

2 Patienten haben sich auch nach mehrmaligen Anschreiben nicht mit uns in Verbindung gesetzt.

Die Frage nach einer psychischen Belastung für den Patienten wurde in nur 3 Fällen mit "ja" beantwortet. Da die verneinende Antwort meist prompt von den Eltern kam, möchte ich die Aussage, daß die übrigen 14 Patienten, nie unter ihrer Mißbildung gelitten haben, nicht zu stark werten.

Die psychische Belastung für den Spaltpatienten beginnt meist mit dem Schuleintritt. Im Kreise der Familie ist der Spaltbehaftete integriert und ausnahmelos akzeptiert. Erst in der fremden Gemeinschaft der Schulklasse muß sich der Spaltpatient behaupten und sein Selbstbewußtsein ausbauen. Zwei Faktoren sind hier von großer Bedeutung, um das Kind vor psychischer Fehlentwicklung zu bewahren:

1. Die vernünftige Erziehung durch die Eltern
2. Die plastische und funktionelle Wiederherstellung zum Schuleintritt

Eltern von Spaltträgern müssen wissen, daß es ihre Kinder im Leben schwerer haben werden als normale Kinder. Deshalb sind sie gut beraten, wenn sie ihr Sorgenkind streng aber gerecht erziehen, lieber etwas abhärten als zu sehr verhätscheln oder gar dauernd wegen ihres körperlichen Schadens bemitleiden. GABKA (24) empfiehlt für das Vorschulalter den Umgang mit Erwachsenen bzw. älteren und vernünftigeren Kindern und weist auf den großen Nutzen von Boxunter-

richt oder anderen Sportarten hin, bei denen sich das Spaltkind hervortun kann und selbstbewußter wird.

Unser Bestreben aber ist es, unseren kleinen Patienten spätestens bis zum Schuleintritt, plastisch und funktionell soweit korrigiert zu haben, daß diese Kinder vor psychischen Fehlentwicklungen geschützt sind.

Bei den von uns nachuntersuchten 20 Patienten mit seltenen Gesichtsspalten fanden wir folgendes Ergebnis:

Aesthetisch-funktionelles Ergebnis der Spaltplastiken

sehr gut	9
sehr gut bis gut	3
gut	3
gut bis befriedigend	1
befriedigend	2
ungenügend	2

In vier Fällen wurde eine baldige Korrekturplastik vorgeschlagen. Eine Weiterbehandlung zu einem späteren Zeitpunkt (z. B. Narbenkorrektur, Knorpelplastik) wurde in 11 Fällen empfohlen. In weiteren 5 Fällen konnte die Behandlung als erfolgreich abgeschlossen betrachtet werden.

Den körperlichen Gesamteindruck unserer Patienten konnten wir wie folgt beurteilen:

sehr gut	10
gut	6
befriedigend	2
ausreichend bis schlecht	1
Debilität	1

C.

Z U S A M M E N F A S S U N G

Die vorliegende Arbeit befaßt sich mit den seltenen Spaltformen des Gesichtes.

Im Teil "A" werden allgemeine Probleme zum Thema Gesichtsspalten angesprochen. An Hand von Einteilungsprinzipien verschiedener Autoren wird versucht, den Stellenwert der seltenen Gesichtsspalten im Formenkreis der übrigen embryologischen Fehlbildungen aufzuzeichnen. Das zahlenmäßige Verhältnis seltener Spaltformen gegenüber Lippen- Kiefer- und Gaumenspalten schwankt in der Literatur zwischen 1 : 300 bis 1 : 41.

Bei der Betrachtung der Embryologie der Gesichtsentwicklung wird die Bedeutung der für kurze Zeit bestehenden Epithelmauer (HOCHSTETTER) sowie deren Ersatz durch Mesenchym (TÖNDURY) für die normale Embryogenese hervorge stellt. Es wird aber speziell für die Pathogenese der seltenen Spaltformen die Möglichkeit andere Ursachen, wie abnorme Amnionverhältnisse und sekundäre Einrisse des embryonalen Gesichtes betont. Ätiologische Faktoren werden an Hand eines "multifaktoriellen Systems" beschrieben, in dem das Zusammenspiel genetischer und exogener Faktoren

die Manifestation einer Gesichtsspalte bewirken. Dabei wird auch das psychische Trauma angesprochen und mit größter Zurückhaltung dem Katalog der Mißbildungsursachen zugeordnet. Daß trotz der verschiedensten Mißbildungsursachen Prophylaxemaßnahmen Erfolg haben, beweisen Versuche von CONWAY (10) mit Vitaminkomplexpräparaten, SCHWITZ und KREYBIG (73) mit synthetischen Thiamin (Aneurin) und GABKA (25) mit Actihaemyl.

Der Abschnitt "B" gliedert sich in 3 Teile. Im ersten Teil werden die einzelnen seltenen Spaltformen des Gesichtes an Hand der Literatur und des Krankengutes der Universitätskinderklinik München im Dr. v. Hauner'schen Kinderspital beschrieben. Es sind dies die quere Mundspalte, die schräge Gesichtsspalte, die Nasenspalte sowie die medianen Spalten der Ober- und Unterlippe.

Der Teil II befaßt sich mit der chirurgischen Behandlung der seltenen Gesichtsspalten.

Dem dritten Teil liegen die Ergebnisse der Nachuntersuchungen unseres Patientengutes zugrunde.

Von 1964 - 1977 wurden im Hauner'schen Kinderspital 29 seltene Gesichtsspalten an 28 Patienten operiert. Im gleichen Zeitraum wurden 2 456 Lippen- Kiefer- und Gaumenspaltoperationen durchgeführt. Das Verhältnis liegt mit 1 : 85 im Bereich der Angaben nach FOGH-ANDERSEN (1 : 108) und SHETTY, OBERMEYER und RINK (1 : 72).

Von den 29 Gesichtsspalten waren 17 quere Mundspalten, 3 schräge Gesichtsspalten, 6 Nasenspalten und 3 mediane Oberkieferspalten. Wir hatten keinen Patienten mit Unterkieferspalten. Die Verteilung der männlichen zu den weiblichen Spaltträgern hält sich genau die Waage (14 : 14). Eine bevorzugte Spaltseite konnte nicht nachgewiesen werden. Wir fanden 9 linksseitige, 10 rechtsseitige, fünf mediane und fünf beidseitige Spalten. Bei unserer Befragung der Eltern erhielten wir nur einmal einen Hinweis auf erbliche Praedisponiertheit der Spaltträger.

Bei der Frage nach exogenen Kausalfaktoren waren wir uns über die begrenzte Aussagekraft retrospektiver Schwangerschaftsanamnesen bewußt. Zehn Mütter glaubten eine mögliche Ursache angeben zu können. Zweimal wurde psychischen Traumen die Mißbildungsursache angelastet.

Begleitmißbildung fanden sich in 71,5 % unseres Patientengutes. Insgesamt wurden 58 Begleitmißbildungen bei unseren 28 Patienten diagnostiziert. Nur 5 Patienten waren frei von Begleitmißbildungen. Die meisten Begleitmißbildungen (46 ± 80 %) fanden wir bei den 17 queren Mundspalten (60 %). Das durchschnittliche mütterliche Geburtsalter lag bei 27,9. Das väterliche durchschnittliche Alter bei der Geburt des Spaltpatienten betrug 31,4 Jahre.

Die Familien unserer Patienten haben statistisch mehr Kinder als Familien ohne Spaltträger. Ein Phänomen auf das auch GABKA (24) bei den Lippen- Kiefer- und Gaumenspalten hinweist. Die von WEYERS (90) vertretene Meinung, daß hauptsächlich Erstgeborene mit queren Mundspalten belastet sind, kann mit unserem Patientengut nicht bestätigt werden.

Bei der Beurteilung der funktionell-plastischen Ergebnisse der Spaltoperationen fanden wir in 75 % der Fälle sehr gute und gute Ergebnisse. Der körperliche Gesamteindruck konnte in 80 % der Fälle mit sehr gut oder gut beurteilt werden.

D.

L I T E R A T U R V E R Z E I C H N I S

1. Angerpointner, Th., Zur Behandlung der Lippen-
Coerat, I.: Kiefer- Gaumenspalten
In: Bayerisches Ärzteblatt I
(1978) 8 - 16
2. Ask, F., Beiträge zur Kenntnis der
Hoeve, J. v. d.: Entwicklung der Tränenröhren-
 chen unter normalen und ab-
 normen Verhältnissen, letzte-
 res an Fällen von offener
 schräger Gesichtsspalte.
In: Arch. Ophthal. 105 (1921)
1157
3. Bautzmann, H.: Entwicklungsphysiologische
 Grundlagen zum Verständnis der
 normalen und abnormalen Ent-
 wicklung des Gesichts- und
 Kauschädels.
In: Fortschr. d. Kiefer- und
Gesichtschirurg. Bd. VI, S. 1
- 15. Thieme, Stuttgart 1966.
4. Berndorfer, A.: Seltene Mißbildungen des Ge-
 sichtes.
In: Fortschr. d. Kiefer- und
Gesichtschirurg. Bd. V, S. 312
- 316. Thieme, Stuttgart 1959.

5. Berndorfer, A.,
Gabka, J.: Seltene Mißbildungen im Bereich
des Schädels und Halses.
Hrsg. Gohrbandt, Gabka, Berndorfer: Handbuch der Plast.
Chir. Band II. de Gruyter,
Berlin 1973.
6. Blackfield, H. M.,
Wilde, N. J.: Lateral facial clefts.
In: Plast. reconstr. Surg. 6
(1950) 68.
7. Breitner, H.: Chirurgische Operationslehre,
Bd. I, 82. Urban und Schwarz-
enberg, München 1975
8. Büchner, F.: Von den Ursachen der Mißbil-
dungskrankheiten.
Münch. med. Wschr., 50 (1935) 7.
9. Burian, F.: Chirurgie der Lippen- und
Gaumenspalten,
Verlag Volk und Gesundheit,
Berlin 1963
10. Conway, H.: Effect of supplemental vitamin
therapy on the limitation of
incidence of cleft lip and cleft
palate in humans.
Plast. Reconstr. Surg. 22
(1958) 450.
11. Davidson, J. G.,
Fraser, F. C.,
Schlager, G.: A maternal effect on the fre-
quency of spontaneous cleft
lip in the mouse.
Teratology 2 (1969) 371.

12. Davis, W. B.: Congenital deformities of the face: types found in a series of one thousand cases.
Surg. Gynec. Obstet. 61 (1935) 201.
13. Degenhardt, K. H., Kleinbrecht, J.: Das vorhersagbare Risiko für angeborene Anomalien.
Fortschritte der Medizin 25 (1976) 1 326.
14. De Myer, W.: Median cleft lip.
Hrsg. Grabb, Rosenstein, Bzoch: Cleft lip and palate, S. 359 - 369. Little, Brown & Company, Boston 1971.
15. Denecke, H. J., Meyer, R.: Plastische Operationen an Kopf und Hals.
Bd. I. S. 286 - 297. Springer, Berlin 1964.
16. Derichsweiler, H. P.: Untersuchungen über LKG-Spalten.
Med. Diss., München 1969
17. Deutsche Forschungsgemeinschaft: 2. Zwischenbericht zum prospektiven Untersuchungsprogramm "Schwangerschaft und Kindesentwicklung".
18. Doig, R. K., Mc. Coltman, O.: Cleft palate following cortisone therapy in early pregnancy.
The Lancet 271/II (1956) 730.

19. Dursy, E.: Zur Entwicklungsgeschichte des Kopfes des Menschen und der höheren Wirbeltiere.
Laupp, Tübingen 1869.
20. Esser, E.: La fissure Médiane du nez.
Chir. Plast. 1, (1939) 40.
21. Fleischmann, A.: Neue Erfahrungen mit Gesichtsspalten bei Mensch und Tier.
S.-B. phys.-med. Soz. Erlangen 69 (1937) 315.
22. Fogh-Andersen, P.: Rare clefts of the face.
Acta Chir. Skand., 129 (1965) 275 - 281.
23. Fraser, F. C.: Experimental teratogenesis in relation to congenital malformation to man.
In: Congenital malformations
New York 1964.
24. Gabka, J.: Hasenscharten und Wolfsrachen.
de Gruyter, Berlin 1964
25. Gabka, J.: Ist eine Prävention gegen Lippen-Kiefer- Gaumenspalten möglich?
Münch. Med. Wschr. 118 (1976) 949 - 954.

26. Gabka, J.: Zur Versorgung fetaler Gesichtsspalten.
Dtsch. Zahn-, Mund und Kieferheilkunde 28 (1958) 294 - 307.
27. Gabka, J.,
Chryssikopulos, S.: Tierexperimentelle Untersuchungen über keimschädigende Wirkung des Cortisons.
Dtsch. zahnärztl. Zschr. 15 (1960) 1 - 13.
28. Gelbke, H.,
Dieben, W.: Chirurgische Erkrankungen im Bereich von Kopf und Hals.
Hrsg. Oberniedermayer, A.: Lehrbuch der Chirurgie und Orthopädie des Kindesalters. Bd. I, S. 199 - 205.
Springer Berlin 1955
29. Gelbke, H.: Hrsg. Heller, Nissen, Vorschulte: Lehrbuch der Chirurgie.
Thieme, Stuttgart 1967
30. Gelbke, H.: Zur plastischen Operation der sog. Doggenase.
Chirurg. 24 (1953) 209.
31. Grabb, W. C.: The first and second branchial arch syndrom.
Plast. Reconstr. Surg. 36 (1965) 485 - 508.

32. Grünberg, K.: Hrsg. Schwalbe: Die Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere.
Fischer, Jena 1909.
33. Hankart, E.: Zur Vererbung der Lippen- Kiefer- Gaumenspalten beim Menschen.
Arch. Klaus-Stift. Vererb.- Forsch. 21 (1946) 333.
34. Harris, J. W. S.,
Ross, J. P.: Cortisone therapy in early pregnancy: relation to cleft palate.
The Lancet 271/I (1956) 1 045.
35. Haym, J.: Seltene fetale Hemmungsmißbildungen im Gesichtsbereich und die Embryologie des Gesichts.
Stoma 5 (1953) H. 3, 175 - 186.
36. Haym, J.: Zur Frage der körperlichen und geistigen Beurteilung der Lippen- Kiefer- Gaumenspalttträger.
Med. Mschr. 6 (1952) H. 6, 368.
37. His, W.: Die Entwicklung der menschlichen Physiognomien.
Arch. f. Anat. und Entwicklungsgesch. (1892) 384.
38. Hochstetter, F.: Über die Bildung der inneren Nasengänge oder der primitiven Choanen.
Verhandl. d. Anat. Gesellsch. Jena, (1891) 145 - 151.

39. Hoppe, W.: Lippen- Kiefer- Gaumen und Gesichtsspalten.
Hrsg. Kunz: Operationen im Kindesalter Bd. II, S. 66 - 90, Thieme, Stuttgart 1970.
40. Jörgensen, G.: Zur Ätiologie der Lippen- Kiefer- Gaumenspalten.
Medizin heute, 18 (1969) 293.
41. Joseph, J.: Nasenplastik und sonstige Gesichtsplastik.
Kurt Kabitzsch, Leipzig, 1932.
42. Kania, H.: Considerations operatoires sur le traitement du nez de dogue.
Ann. Chir. Plast. 2 (1957) 291.
43. Lexer, E.: Angeborene mediane Spaltung der Nase.
Dtsch. Z. Chir. 52, (1900).
44. Lexer, E.: Die Chirurgie des Gesichtes
Plastische Operationen.
In: Handbuch der Plast. Chir.
Bd. I, S. 525 - 539. Enke,
Stuttgart 1921.
45. Longacre, J. J. et al: The surgical management of the first and second branchial arch syndromes.
Plast. Reconstr. Surg. 31.
(1963) 507.

46. Lund, O. E.: Zur Morphologie craniofacialer Dysplasien unter Berücksichtigung neuropathologischer Befunde. Bericht d. Ophthalmologischen Gesellschaft 65 (1963) 167 - 181.
47. May, H.: Transverse facial clefts and their repair. Plast. Reconstr. Surg. 29 (1962) 240 - 249.
48. Millard, R.: Cleft Craft. Bd. I, Little Brown & Comp., Boston 1976.
49. Millard, R.,
Williams, S.: Median clefts of the upper lip. Plast. Reconstr. Surg. 42 (1968) 4.
50. Morian, D.: Über die schräge Gesichtsspalte. Arch. klin. Chir. 35 (1845) 245.
51. Peer, L. A.,
Gordon, H. W.,
Bernhard, W. G.: Die Auswirkung von Vitaminen auf die menschliche Teratologie. Plast. Reconstr. Surg. 34 (1964) 358.
52. Peer, L. A.,
Stream, L. P.: Stress as an etiological factor in the development of cleft palate. Plast. Reconstr. Surg. 18 (1956) 1.

53. Peter, K.: Atlas der Entwicklung der Nase und des Gaumens beim Menschen mit Einschluß der Entwicklungsstörungen. S. 92 Fischer, Jena 1913.
54. Peters, S.,
Straßburg, M.: Stress als teratogener Faktor. Tierexperimentelle Untersuchungen zur Erzeugung von Gaumenspalten. Arzneim.-Forsch. 19 (1965) 1 106.
55. Pfeifer, G.: Angeborene Fehlbildungen des Gesichtes, der Kiefer- und der Mundhöhle.
Hrsg. Opitz & Schmid: Handbuch der Kinderheilkunde, Bd. IX, S. 347 - 400, Springer, Berlin 1968.
56. Pfeifer, G.: Die Entwicklungsstörungen des Gesichtes als Klassifikationsproblem.
Dtsch. Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde 48 (1967) 22 - 40.
57. Pfeifer, G.: Systematik und Morphologie der kraniofazialen Anomalien.
In: Fortschr. der Kiefer- und Gesichtschirurg. Bd. XVII
S. 1 - 14, Thieme, Stuttgart 1974.
58. Pliess, G.: Pränatale Schäden.
In: Kinderheilkunde 17 (1962) 264.

59. Ploner, L.: Betrachtungen zur medianen Unterlippen-Kieferspalte.
In: Fortschr. der Kiefer- und Gesichtschirurg. Bd. II, S. 263 - 265 Thieme, Stuttgart 1956.
60. Ploner, L.: Die schräge Gesichtsspalte.
In: Fortschr. der Kiefer- und Gesichtschirurg. Bd. III, S. 334 - 337 Thieme, Stuttgart 1957.
61. Politzer, G.: Die Projektion der embryonalen Gesichtsfurchen auf das Gesicht des Erwachsenen und die Entstehung der schrägen Gesichtsspalte.
Beitr. z. Path. Anat. u. z. allg. Path. 97 (1936) 557 - 567.
62. Politzer, G.: Normale und abnorme Unterkiefermitte.
Deutsche Zahnärztl. Zeitschrift, 11 (1955).
63. Popescu, V.: Les divisions congenitales transversales de la face.
Excerpta Medica Foundation, Amsterdam 1969.
64. Powell, W. J.: Transverse facial clefts.
Plast. Reconstr. Surg. 42 (1968) 454 - 459.

65. Reed, S. C.: An embryological study of hare-lip in mice.
Anat. Rec. 56 (1933) 101.
66. Rosenthal, W.,
Bethmann, W.,
Bienengräber, A.: Spezielle Zahn-, Mund- und Kieferchirurgie.
Barth, Leipzig 1971.
67. Rübsaamen, H.: Mißbildungen am Zentralnervensystem von Tritonen durch allgemeinen Sauerstoffmangel bei Normaldruck.
In: Archiv für Entwicklungsmechanik 125 (1931) 200.
68. Rübsaamen, H.: Zur formalen und kausalen Genese der Mißbildungen, besonders des Kopfes.
In: Fortschr. der Kiefer- und Gesichtschirurg. Bd. IV S. 4 - 11 Thieme, Stuttgart 1958.
69. Salzer, F.: Ein Fall von medianer Unterlippen-Kiefer-Zungenspalte.
Zeitschrift für Heilkunde 32 (1902) 282.
70. Schlote, H. H.,
Kreybig, Th.: Morphogenetische Studien der Spaltentstehung und ihre Bedeutung für die Therapie von Risikoschwangerschaften.
In: Fortschr. der Kiefer- und Gesichtschirurg. Bd XXI 231 - 233, Stuttgart 1976.

71. Schmid, V.: Genetik der Lippen- Kiefer-
Gaumenspalten.
Z. f. Kinderchir. Supplement zu
Bd. 19 (1976) 23 - 32
72. Schmitz, R., Chemisch erzeugte Mißbildungen
Busch, W., des Kauschädels bei Versuchstie-
ren.
v. Kreybig, Th.: Dtsch. Zahn- Mund- Kieferheilkun-
de 59 (1972) 385.
73. Schmitz, R., Mögliche Therapiefaktoren für Ri-
sikoschwangerschaften.
v. Kreybig, Th.: In: Fortschr. der Kiefer- und
Gesichtschirurgie. Bd. XXI S. 227
Thieme, Stuttgart 1976.
74. Schneider, Chr.: Vergleichende Untersuchungen über
d. Entwicklung des harten Gaumens
an Kindern mit einseitig durchge-
henden Lippen-Kiefer-Gaumenspalten
unter besonderer Berücksichtigung
der frühen kieferorthopädischen
Behandlung.
Med. Diss. München 1975.
75. Schuchardt, K.: Zur Technik des Verschlusses der
queren Gesichtsspalte.
Langenbecks Archiv f. klin. Chir.
306 (1964) 119.
76. Schulze, Chr.: Anomalien, Mißbildungen und Krank-
heiten der Zähne, des Mundes und
der Kiefer.
Hrsg. Becker: Handbuch der Human-
genetik Bd. II S. 440 - 454 Thieme
Stuttgart 1964.

77. Schwenzer, N.: Rare clefts of the face.
J. Max.-Fac. Surg. 224 - 229
Thieme, Stuttgart 1974.
78. Shetty, D. K.,
Obermeyer, P.,
Rink, B.: Klinik und Therapie des Makro-
stoma.
Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde.
62 (1974) 745 - 749.
79. Stark, R. B.,
Saunders, D. E.: The first branchial synorome.
Plast. Reconstr. Surg. 29
(1962) 229 - 239.
80. Steininger, F.: Neue Beobachtungen an der erbli-
chen Hasenscharte der Maus.
Zschr. menschl. Vererb.- Konsti-
tutionslehre 23, (1939) 427.
81. Steininger, F.: Über Hasenschartencysten.
Zschr. menschl. Vererb.- und Kon-
stitutionslehre 25 (1942) 1.
82. Tennison, C. W.,
Waller, E. P.: Repair of congenital notch defor-
mity of ala of the nose.
Plast. Reconstr. Surg. 24 (1954)
240.
83. Töndury, G.: Über die Genese der Lippen- Kiefer-
Gaumenspalten.
In: Fortschr. der Kiefer- und Ge-
sichtschirurgie. Bd. I Thieme,
Stuttgart 1955.

84. Töndury, G.: Zur Genese der Lippen-Kiefer-Gaumenspalten.
Z. f. Kinderchir. Supplement zu Bd. 19 (1976) 5 - 22.
85. Utz, W.,
Hoppe, W.: Zur Chirurgie der queren Gesichtsspalte.
In: Fortschr. der Kiefer- und Gesichtschirurg. S. 266 Thieme, Stuttgart 1976.
86. Veau, V.: Hasenscharten menschlicher Keimlinge auf der Stufe 21 - 23 mm SSL.
Zeitschr. f. Anat. u. Entwicklungsgeschichte 108 (1938) 459 - 493.
87. Wassmund, M.: Lehrbuch der praktischen Chirurgie des Mundes und der Kiefer.
Barth, Leipzig 1939.
88. Webster, G. V.,
Deming, E. G.: The surgical treatment of bifid nose.
Plast. Reconstr. Surg. 61 (1950).
89. Weinstein, J. R.: Surgical repair of transverse facial cleft.
Oral Surg. 30 (1970) 309 - 315.
90. Weyers, H.: Dysostosis mandibulo facialis.
Dtsch. Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde 13 (1950) 437.
91. Zahn, V.,
Murken, J. V.,
Zach, H. P.,
Stengel-Ruthowski, S.: Pränatale genetische Diagnostik.
Deutsches Ärzteblatt 41 (1976)
2 560 - 2 563.

Herrn Prof. Dr. W.Ch. Hecker und
Frau Dr. J. Coerdts danke ich für
die Überlassung des Themas.

Für die freundliche Beratung und
verständnisvolle Unterstützung
während der Anfertigung der Ar-
beit bin ich Frau Dr. Coerdts zu
besonderem Dank verpflichtet.

LEBENS LAUF

Geboren: 21.04.1951 in Landshut

Eltern: Egon Ach, Technischer Amtsrat a.D.
Maria Ach, geb. Speckin, Hausfrau

Volksschule: 1957 - 1961 Volksschule Zwiesel

Gymnasium: 1961 - 1968 Oberrealschule Zwiesel
1968 - 1971 Gymnasium Pfarrkirchen
Abitur im Juni 1971

Universität: Beginn mit dem Wintersemester 1971/
72 mit dem Studium der Zahnmedizin
an der Ludwig-Maximilians-Universi-
tät München; nach 11 Semestern
Staatsexamen.
Approbation vom 6. 10. 1977

Vom 28. 11. 1977 bis 15. 02. 1979
Wehrdienst in den Bundeswehrzahn-
stationen Fürstenfeldbruck und
Bogen.

Seit 16. 02. 1979 Assistent in
freier Praxis in Bogen

